

# Plan integral de enfermería para la atención domiciliaria de pacientes con enfermedad neuromuscular e insuficiencia respiratoria



Autora: Jimena Terán Pérez

Tutora: M<sup>a</sup> Luisa Guitard

Trabajo de fin de grado

Lleida, 6 de junio de 2013

# ÍNDICE

<b>Figuras</b>	<b>3</b>
<b>Tablas</b>	<b>4</b>
<b>Listado de acrónimos</b>	<b>4</b>
<b>1.Introducción</b>	<b>6</b>
<b>1.1 Clasificación de las ENM en relación a la sintomatología respiratoria:</b>	<b>7</b>
1.1.1 Enfermedades neuropáticas:	7
1.1.2 Trastornos de la unión neuromuscular:	7
1.1.3. Miopatías	7
<b>2.Marco teórico</b>	<b>13</b>
<b>3. Cuadros clínicos respiratorios asociados a enfermedades neuromusculares:</b>	<b>18</b>
<b>4. Objetivos</b>	<b>20</b>
<b>4.1 Principal</b>	<b>20</b>
<b>4.2 Secundarios</b>	<b>20</b>
<b>5. Metodología</b>	<b>21</b>
<b>5.1 Población diana</b>	<b>21</b>
<b>5.2 Profesionales que participarán en la intervención:</b>	<b>21</b>
<b>5.3 Preguntas</b>	<b>22</b>
<b>5.4 Metodología de búsqueda:</b>	<b>23</b>
<b>5.5 Síntesis de la evidencia encontrada</b>	<b>25</b>
<b>6. Intervenciones de enfermería según evolución de las enfermedades neuromusculares</b>	<b>26</b>
<b>6.1 Enfermedades neuromusculares de evolución lenta</b>	<b>26</b>
6.1.1 Intervenciones de enfermería en pacientes neuromusculares de evolución lenta:	26
6.1.1.1 00095 Deterioro del patrón del sueño, r/c acidosis metabólica y disminución de la actividad física m/p somnolencia diurna.	26
6.1.1.2 00031 Limpieza ineficaz de las vías aéreas r/c tos inefectiva e incapacidad de eliminación de secreciones de la vía respiratoria, debilidad muscular m/p secreciones abundantes.	30
6.1.1.3 00033 Patrón respiratorio ineficaz r/c enfermedad neuromuscular m/p disnea, uso de los músculos accesorios para respirar.	38
6.1.1.4 00162 Disposición para mejorar el manejo del régimen terapéutico	45
6.1.1.5 Ansiedad r/c estrés, cambios en el estado de salud m/p aumento de la inquietud, de la respiración y trastornos del sueño.	50
6.1.1.6 00051 Deterioro de la comunicación verbal r/c barreras físicas (mascarilla facial o nasal) m/p hablar o verbalizar con dificultad.	51
<b>6.2 Enfermedades neuromusculares rápida evolución</b>	<b>52</b>
6.2.1 Diferencias principales entre las ENM de rápida evolución y las lentas:	53
6.2.2 Intervenciones:	53
6.2.2.1 Respiración glossofaríngea:	53
6.2.2.2 Traqueostomía	54
<b>6.3 Modelo de programa de rehabilitación respiratoria</b>	<b>56</b>
<b>6.4 Cronograma de plan de atención domiciliario en pacientes con ENM y sintomatología respiratoria</b>	<b>58</b>
	<b>2</b>

<b>7. Discusión</b>	<b>62</b>
<b>8. Conclusiones</b>	<b>65</b>
<b>9. Bibliografía</b>	<b>66</b>
<b>10. Anexos</b>	<b>70</b>

## FIGURAS

<i>Figura 1- Polisomnografía nocturna. (20)</i> .....	11
<i>Figura 2 - Fisiopatología de IRA. (7)</i> .....	12
<i>Figura 3 - Comparación de curvas de supervivencia en pacientes con traqueostomía y los sometidos a VMNI durante fallo respiratorio. (5)</i> .....	13
<i>Figura 4 - Calidad de vida relacionada con la salud. (26)</i> .....	15
<i>Figura 5 - Evolución de gases arteriales tras la aplicación de VMNI. (26)</i> .....	16
<i>Figura 6 - Porcentaje de uso de VMD en Europa. (20)</i> .....	16
<i>Figura 7 - Problemas respiratorios en los pacientes con ENM. (11)</i> .....	19
<i>Figura 8 - Evolución de la CV y PCF tras la aplicación de técnicas de fisioterapia respiratoria. (43)</i> .....	33
<i>Figura 9 - Estudios de compresión torácica de alta frecuencia en pacientes con ENM. (45)</i> .....	35
<i>Figura 10 - Estudios de percusión ventilatoria intrapulmonar en pacientes con ENM. (45)</i> .....	36
<i>Figura 11 - Propuesta de funcionamiento de asistencia a domicilio y componentes. (34)</i> .....	39
<i>Figura 12 - Resultados de la aplicación de VMNI en domicilio. (34)</i> .....	42
<i>Figura 13 – Insuflación con bambu</i> .....	44
<i>Figura 14 - Respirador volumétrico. (44)</i> .....	44
<i>Figura 15 - Diferentes tipos de cánulas. A: No fenestrada con balón. B: No fenestrada sin balón C: fenestrada con balón. D: fenestrada sin balón. (50)</i> .....	54
<i>Figura 16 - Técnica de aspiración. (50)</i> .....	56
<i>Figura 17 - Modelo organizativo de cuidados domiciliarios. (35)</i> .....	57

## TABLAS

<i>Tabla 1 - Diagnósticos al ingreso .....</i>	<i>14</i>
<i>Tabla 2 - Clínica asociada a IRA en ENM. (7) .....</i>	<i>14</i>
<i>Tabla 3 – Diferencias entre ENM de rápida y lenta evolución.....</i>	<i>53</i>
<i>Tabla 4 - Modelo de programa de rehabilitación respiratoria. (34) .....</i>	<i>56</i>
<i>Tabla 5 – Cronograma de intervenciones .....</i>	<i>60</i>

## LISTADO DE ACRÓNIMOS

1. **AVD:** actividades de la vida diaria
2. **AP:** atención primaria
3. **ATS:** American Thoracic Society
4. **BIPAP:** Bilevel Positive Airway Pressure
5. **CI:** capacidad inspiratoria
6. **CO<sub>2</sub>:** dióxido de carbono
7. **CPAP:** continuous positive airway pressure
8. **CRF:** capacidad residual funcional
9. **CV:** capacidad vital
10. **CVF:** capacidad vital forzada
11. **CVRS:** calidad de vida relacionada con la salud
12. **DMD:** distrofia muscular de duchenne
13. **ELA:** esclerosis lateral amiotrófica
14. **ENM:** enfermedad neuromuscular.
15. **FR:** frecuencia respiratoria
16. **Home care:** empresa de cuidados domiciliarios
17. **IPV:** Percusión ventilatoria intrapulmonar
18. **IR:** insuficiencia respiratoria
19. **IRA:** insuficiencia respiratoria aguda
20. **MAC:** manual assisted cough
21. **MG:** miastenia gravis
22. **OMS:** organización mundial de la salud
23. **PAD:** plan de atención a domicilio
24. **PFT:** pico de flujo de tos

- 25. **PO2:** presión parcial de oxígeno
- 26. **PCO2:** presión parcial de gas carbónico
- 27. **SEPAR:** sociedad española de neumología
- 28. **SNC:** Sistema nervioso central
- 29. **TV:** volumen corriente
- 30. **VI:** ventilación invasiva
- 31. **VMD:** ventilación mecánica a domicilio
- 32. **VMNI:** ventilación mecánica no invasiva

# 1.INTRODUCCIÓN

Las enfermedades neuromusculares son enfermedades neurológicas, de naturaleza progresiva, normalmente hereditarias cuya principal característica clínica es la debilidad muscular.(1) (2)

Dentro de las enfermedades que causan problemas respiratorios, existen una gran variedad de enfermedades neuromusculares que comprometen la función respiratoria, las cuales pueden dividirse en enfermedades neuromusculares neuropáticas y miopáticas, además de poder clasificarlas según la evolución.(3). Las ENM pueden comprometer el sistema respiratorio condicionando morbilidad respiratoria de intensidad y precocidad variable dependiendo del grado de afección de los músculos respiratorios y deglutorios, así como de otros factores como el estado nutricional o la capacidad de deambulación, todos ellos factores que pueden ser incluidos dentro de un programa de enfermería de atención a domicilio.(4)

Por tanto y dado que dentro de las enfermedades minoritarias respiratorias, uno de los grupos más numerosos son las neuromusculares y teniendo en cuenta que en alguna de estas el factor de morbimortalidad mayor es la afectación de los músculos respiratorios y la insuficiencia respiratoria consiguiente, es importante el desarrollo de un plan de cuidados de enfermería basada en la evidencia científica que contenga las intervenciones necesarias para el cuidado y mejora de la salud de este tipo de pacientes.(4)(5)

Las ENM están causadas por una alteración primaria o secundaria de la célula músculo-esquelética y representan una causa importante de incapacidad. Los datos sobre la prevalencia en adultos varían desde una de cada cinco mil personas en las más extrañas, hasta un caso entre cien en las más comunes. Analizadas por separado son un problema de salud poco frecuente en la comunidad, sin embargo si se toman en su conjunto son uno de los grupos de enfermedades más impactantes dentro de la patología neurológica. (1). En la actualidad los problemas respiratorios de las ENM todavía se consideran algo emergente dentro de la salud pública, recibiendo pocos recursos específicos, recursos que son esenciales para el manejo adecuado de esta tipología de enfermos, ya que como se explicará en el desarrollo del trabajo, algo tan banal como un catarro puede comprometer de manera importante su “vida”. (6)

Las ENM pueden afectar a diferentes niveles del aparato neuromuscular, desde la médula espinal hasta los nervios periféricos, la unión neuromuscular y los músculos mismos, caracterizándose por un deterioro progresivo muscular, este deterioro afecta a todos los niveles provocando también debilidad de la musculatura respiratoria.(7) (8)

Dentro de la patología neuromuscular se produce un deterioro progresivo que en ocasiones llega a limitar de manera importante la calidad de vida de los pacientes con ENM, algo directamente relacionado con las decisiones al final de la vida y la realización del testamento vital. Este aspecto es relevante en la provisión de cuidados y debe de ser administrado por enfermería dentro de los programas de atención a domicilio, sin embargo y debido a la extensión y particularidad del presente trabajo, este aspecto no será revisado. (3) (9)(10)

### ***1.1 Clasificación de las ENM en relación a la sintomatología respiratoria:***

Dentro de las enfermedades neuromusculares existen tres grupos en los que es frecuente el desarrollo de alteraciones respiratorias: (8)

#### ***1.1.1 Enfermedades neuropáticas:***

- Síndrome Guillain-Barré
- Esclerosis lateral amiotrófica
- Esclerosis múltiple

#### ***1.1.2 Trastornos de la unión neuromuscular:***

- Miastenia gravis

#### ***1.1.3. Miopatías***

- Distrofia muscular de Duchenne
- Distrofia miotónica de Steinert
- Distrofia facioescapulohumeral

A continuación se exponen brevemente cada una de las patologías neuromusculares, y su afectación a nivel respiratorio.

**El síndrome de Guillan Barré**, aunque de etiología desconocida suele desencadenarse tras un proceso infeccioso viral a nivel respiratorio, o gastrointestinal, así como tras un proceso bacteriano. Su incidencia es de 1 a 3 personas por cada 100000 habitantes. Se manifiesta más frecuentemente con parálisis motora simétrica, con o sin pérdida de la sensibilidad, y en ocasiones con alteraciones de tipo autonómico. La debilidad de los músculos se agrava al máximo en las dos o tres semanas posteriores al inicio del cuadro y la recuperación parcial o total ocurre en semanas o meses. Por lo general evoluciona hacia la curación sin dejar secuelas clínicas evidentes, aunque pueden surgir complicaciones para la vida del enfermo.

Puede evolucionar de forma rápida, en minutos u horas, tratándose de un trastorno agudo asociado a debilidad de la musculatura bulbar. La presencia de diplegia facial se asocia a un mayor riesgo de insuficiencia respiratoria aguda. Los pacientes con síndrome de Guillain-Barré pueden cursar con fallo ventilatorio agudo consecuente a la debilidad muscular respiratoria y esto junto a la de afectación bulbar favorece la presencia de broncoaspiración. Todo ello facilita la aparición de complicaciones respiratorias, fundamentalmente atelectasias o neumonía incrementando así la morbi-mortalidad en estos pacientes.(11)

Aunque el curso de esta enfermedad es agudo, muchos pacientes pueden ser trasladados a su domicilio con la necesidad de empleo de terapias respiratorias especiales del tipo de la Ventilación Mecánica No Invasiva (VMNI), oxigenoterapia o fisioterapia respiratoria en sus diferentes modalidades (asistida o no asistida).(12) (13) (14)(12-14)

**La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA)** es una enfermedad implacablemente progresiva, que afecta tanto a las motoneuronas superiores como a las inferiores conduciendo de forma inexorable a la muerte. A pesar de que la etiología es desconocida se han propuesto diversas causas, incluyendo, agentes neurotóxicos, enfermedad autoinmune, infección viral y deficiencia en ciertos factores del desarrollo. Aunque no afecta directamente a los pulmones provoca efectos devastadores en la



mecánica respiratoria.(3). Entre un 1% y 3% de los casos se presenta como enfermedad respiratoria y en un 15% de las ocasiones, las manifestaciones respiratorias tienen un carácter agudo.(14)

**La esclerosis múltiple**, es una enfermedad del SNC que afecta al cerebro y a la médula espinal. Se presenta con mayor frecuencia en hombres que en mujeres y puede cursar con fallo respiratorio, aunque suele ocurrir en pocos casos y en fases avanzadas.(2)

**La Miastenia Gravis (MG)** es una enfermedad autoinmune, cuyo curso evolutivo es variable, insidioso o abrupto. La prevalencia es aproximadamente de 5 casos/100.000 personas. Los responsables del fallo en la transmisión sináptica que producen las manifestaciones clínicas son los anticuerpos que se dirigen contra los receptores nicotínicos de acetilcolina de la membrana postsináptica en la unión neuromuscular y desencadenan así los síntomas. La MG Se caracteriza por la presencia de debilidad muscular fluctuante y fatiga de distintos grupos musculares. Esta fatiga muscular afecta a distintos grupos de músculos, de tal forma que la actividad muscular empeora con la actividad y mejora con el reposo. Los músculos oculares, faciales y bulbares son los afectados con más frecuencia. La debilidad muscular puede precipitarse de forma aguda con compromiso muscular generalizado afectando especialmente a la musculatura bulbar y a la función respiratoria. Durante la crisis miasténica la extrema debilidad de la musculatura respiratoria y la alteración bulbar impiden la función ventilatoria apareciendo fallo respiratorio agudo y requiriendo asistencia respiratoria mecánica, hecho que ocurre en el 15-20% de los pacientes con MG. La infección respiratoria (bacteriana o viral) es la causa más frecuente de provocación. Los pacientes miasténicos son susceptibles de soporte no invasivo, mediante presión positiva con máscara facial completa (BiPAP/ CPAP), como alternativa a la intubación y ventilación invasiva. (15)Para ello, el paciente debe estar consciente, capacitado para proteger su vía aérea (buen manejo de secreciones orofaríngeas, evitar la deglución del aire inspirado) mantener una aceptable mecánica respiratoria, una insuficiencia respiratoria moderada y por lo tanto no indicativa de ventilación invasiva con intubación

oro-traqueal. El soporte con BiPAP puede ser continuo o intermitente, mientras aplicamos la terapia específica para el control de la crisis miasténica. (14)

**La Distrofia Muscular de Duchenne DMD** es la miopatía progresiva heredada más común. Provocada por un rasgo recesivo ligado al cromosoma X y presentado casi exclusivamente en varones. La incidencia es de aproximadamente 1:3.000 nacimientos masculinos y es causada por la mutación del gen de la distrofina. Provoca una pérdida progresiva de la fuerza muscular, pérdida de la deambulación, e incluye en su evolución la afectación de los músculos respiratorios, pudiendo progresar hasta la aparición de insuficiencia respiratoria. La debilidad muscular proximal y pseudohipertrofia, aparece a muy temprana edad para progresar paulatinamente hasta el fracaso ventilatorio en el adulto. Esta enfermedad puede asociarse también a progresiva escoliosis lo que contribuye a la disminución de la función respiratoria.

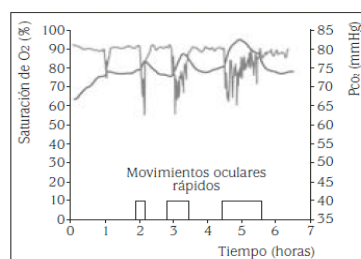
La afectación se caracteriza por una pérdida de la fuerza de la musculatura que provoca una tos ineficaz, y por consiguiente una insuficiente ventilación, conduciendo a neumonía, atelectasia, e insuficiencia respiratoria (IR) tanto en sueño como en vigilia. Sin embargo estas complicaciones pueden prevenirse con un manejo y cuidados adecuados de la función respiratoria incluyendo fisioterapia respiratoria y VMNI. (16)(3)(17)(18)

**La Distrofia miotónica de Steinert**, es la distrofia muscular más común en adultos. Consiste en una afectación multisistémica manifestada preferentemente a nivel músculo esquelético y cuyas características clínicas más relevantes son la debilidad muscular progresiva, la miotonía y la atrofia muscular. En ocasiones las primeras manifestaciones no son musculares lo que conlleva a un retraso en el diagnóstico, siendo necesario realizar un estudio genético en todos los familiares de riesgo. Estos pacientes desarrollan insuficiencia respiratoria incluso cuando la debilidad de los miembros es moderada, esto se debe a múltiples factores, incluyendo la debilidad y miotonía de la musculatura respiratoria, la disfunción de la vía aérea superior o la presencia de hipoventilación central, o hipoventilación por hipotonía diafrágica (ambas causan aspiración).(14)

**Distrofia facioescapulohumeral**, se trata de una distrofia de evolución lentamente progresiva. A nivel respiratorio, el deterioro de la función pulmonar tiende a ser leve y se complica por las apneas de sueño, que son causadas por la debilidad de los músculos respiratorios de la vía aérea superior.

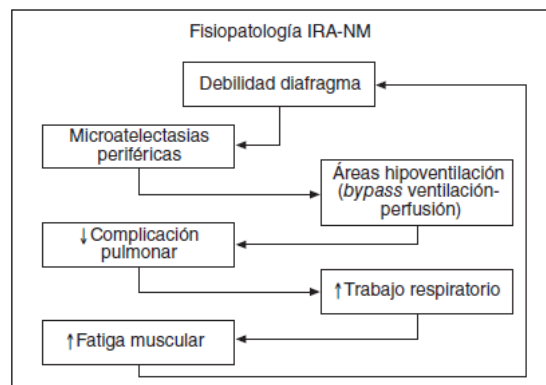
Tras la realización de una breve introducción de las ENM podemos decir que, la característica común a todas las ENM es la de un pulmón normal y una pared torácica débil asociándose en la aparición de complicaciones tanto la musculatura inspiratoria, la espiratoria y la orofaríngea. Estas complicaciones deben de ser conocidas por los enfermos y cuidadores de tal forma que se identifiquen lo más rápido posible y pueda evitarse así el fallo respiratorio agudo. (3).

La afectación muscular inspiratoria conduce a una insuficiencia ventilatoria restrictiva, con reducción del volumen corriente y de la capacidad inspiratoria. Es importante conocer que la evolución de las ENM es progresiva y son los síntomas respiratorios los que en ocasiones en fases iniciales aún no son realmente visibles. A pesar de esto es habitual que sea en fases iniciales cuando los pacientes suelen referir disnea a esfuerzos moderados o intolerancia al decúbito. También como manifestación de alteración respiratoria durante el sueño, muchos de ellos presentan insomnio, despertares frecuentes, cefalea matutina abotargamiento, somnolencia diurna excesiva, todo en relación con la alteración nocturna del intercambio de gases. En la figura adjunta se puede observar el cambio en la saturación de oxígeno y el aumento en los niveles de CO<sub>2</sub> en periodos de sueño donde la ventilación en estos pacientes se hace especialmente vulnerable contribuyendo a la génesis de la insuficiencia respiratoria y a la aparición de una intensa fragmentación de sueño y escasa calidad del mismo.(19)



**FIGURA 4.** Polisomnografía nocturna en paciente con cifoescoliosis severa, registros mediante oximetría nocturna (Sat O<sub>2</sub>) y medición transcutánea de CO<sub>2</sub>. Se aprecian desaturaciones arteriales en fase de sueño REM. (Modificado de Simmonds AK) (Referencia 12).

Por último en fases avanzadas de la enfermedad, pueden presentar síntomas más evidentes específicos como: taquipnea o asin-tonía-incoordinación toraco abdominal, dificultad para el manejo de las secreciones, disnea en decúbito, produciendo un aumento de la relación espacio muerto y volumen corriente, y una consiguiente incapacidad de mantenimiento de la ventilación alveolar provocando así, hipercapnia y en fases posteriores fracaso respiratorio global. Esta ventilación rápida y superficial, así como la progresiva debilidad muscular inspiratoria asociada a un aumento del trabajo respiratorio, predispone a atelectasias basales favoreciendo también la presencia de infecciones respiratorias de repetición (7)



**Figura 2** Fisiopatología de la insuficiencia respiratoria aguda (IRA) neuromuscular (NM).

**Figura 2 - Fisiopatología de IRA. (7)**

Es importante también tener en cuenta la afectación de la musculatura de la vía aérea superior que interfiere con funciones como la deglución o el habla donde se encuentra el origen de la limitación para la comunicación además del mayor riesgo de broncoaspiración.(3)(21)

## 2.MARCO TEÓRICO

Teniendo en cuenta la calidad de vida de los pacientes con patología neuromuscular y el curso evolutivo de las mismas, es importante considerar que dentro de la patología neurológica son las enfermedades mencionadas en la introducción las que implican una mayor afectación a nivel respiratorio que condiciona al deterioro de la calidad de vida y por tanto se hace imprescindible llevar a cabo cuidados de enfermería que favorezcan una evolución favorable en términos de calidad de vida. (14)

Por otra parte dentro de las ENM encontramos las enfermedades neuromusculares catastróficas, cuyo curso clínico se asocia a un riesgo inminente de fallecimiento. Para evitar llegar a este punto, el manejo correcto de estas situaciones en tiempo y forma, reduce la posibilidad de un desenlace fatal, permitiendo bien instaurar o reajustar el tratamiento e intervenciones. En la gráfica mostrada a continuación pueden observarse las curvas de supervivencia actuarial de pacientes portadores de traqueostomía, y en la de la derecha la supervivencia de pacientes con fallo respiratorio que son sometidos a VMNI.

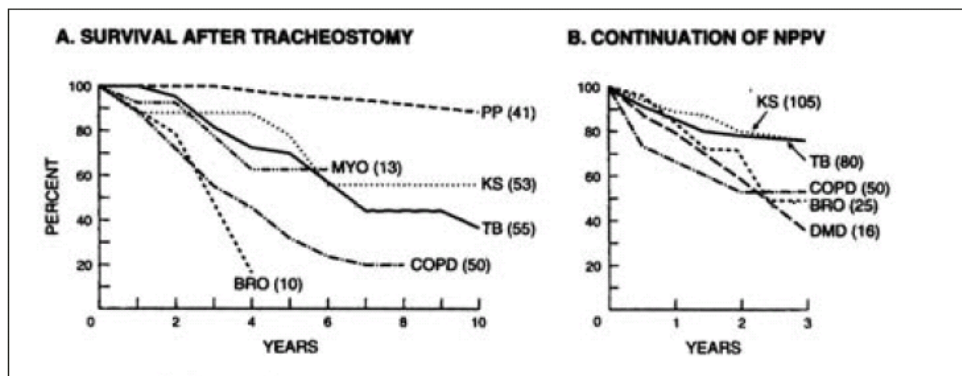


FIGURA 5. A) análisis de la supervivencia en pacientes con traqueostomía crónica; B) curvas de supervivencia en pacientes con fallo respiratorio crónico sometidos a tratamiento con VMNI a presión positiva. Referencia PP (síndrome post-polio), MYO (miopatías), DMD (distofia muscular de Duchenne), KS (cifoescoliosis), TB (secuelas de tuberculosis), EPOC, BRO (bronquiectasias). Modificado de Robert D y Leger P (Referencia 28).

*Figura 3 - Comparación de curvas de supervivencia en pacientes con traqueostomía y los sometidos a VMNI durante fallo respiratorio. (5)*

Del análisis de estos gráficos es fácil deducir la importancia del desarrollo de programas específicos para pacientes y cuidadores donde sin duda unos de los papeles de liderazgo lo debe desarrollar enfermería, de manera que aspectos relacionados con el reconocimiento y manejo adecuado de signos y síntomas de alarma de afectación respiratoria contribuya a mejorar la supervivencia.(22)(23)

**Tabla 1 - Diagnósticos al ingreso**

<b>Tabla 1</b> Diagnósticos al ingreso por patología neuromuscular	
Miastenia grave	25%
Síndrome de Guillain-Barré	20%
Esclerosis lateral amiotrófica	15%
Polineuropatías	15%
Miopatías	10%

**Tabla 2 - Clínica asociada a IRA en ENM. (7)**

<b>Tabla 3</b> Clínica asociada a insuficiencia respiratoria aguda-neuromuscular	
Músculos respiratorios	Músculos bulbares
Ortopnea	Cúmulo de secreciones orales
Insomnio	Debilidad de la movilidad lingual
Hipersomnolencia diurna	Parálisis del velo del paladar
Cefalea matutina	Voz nasal
Disminución de la concentración	Tos debilitada
Cansancio para actividades	
Taquicardia sinusal	
Sudoración	
Taquipnea	
Debilidad del trapecio y flexores del cuello	
Respiración paradójica	

Si analizamos los datos podemos ver que en un paciente que padece Guillén Barré la intubación realizada in extremis duplicará el tiempo necesario de ventilación asistida y la incidencia de encefalopatía anóxica, además de que el índice de mortalidad se convertirá en un 20% frente a un 3-5% de aquellos en los que se han detectado las complicaciones con suficiente antelación, para lo que será imprescindible que enfermería eduque en relación a la sintomatología de alarma. (7)

Resaltar también la importancia de la calidad de vida de los pacientes neuromusculares directamente relacionada con el tipo de intervenciones que llevamos a cabo durante su evolución. Existe evidencia científica sobre los beneficios del empleo de VMNI a nivel domiciliario, incrementando no solo la calidad de vida sino mejorando también el índice de supervivencia. Así los pacientes con enfermedad de Duchenne han incrementado su supervivencia en una media de 25 años y el empleo de escalas de calidad de vida (ADL, HRQL/CVRS) ponen de manifiesto como estos pacientes perciben una buena situación vital no exenta de un nivel de alta dependencia y ayudas técnicas de vida (ver gráfica de a continuación).(24).(25).

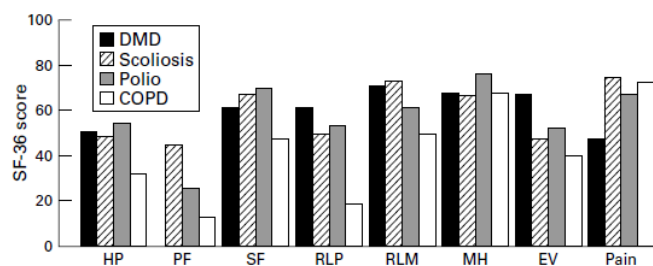


Figure 4 Health related quality of life SF-36 results. DMD = Duchenne muscular dystrophy; Polio = post polio patients; COPD = chronic obstructive pulmonary disease (all on NIPPV); HP = health perception; PF = physical function; SF= social function; RLP = role limitation related to physical factors; RLM = role limitation related to mental factors; MH = mental health; EV = energy and vitality. 0 = minimum score; 100 = maximum score except for pain where 0 = maximum pain and 100 = no pain.

**Figura 4 - Calidad de vida relacionada con la salud.(26)**

La VMNI es uno de los aspectos claves en las ENM. Se trata de una modalidad terapéutica que ha experimentado un notable incremento en las últimas décadas, y de gran éxito en el tratamiento de enfermedades crónicas restrictivas por afectación de la bomba ventilatoria, como son las ENM. Los beneficios pueden observarse en la gráfica de a continuación en la que los valores de PaO<sub>2</sub> y PaCo<sub>2</sub> de la tras la aplicación de VMNI mejoran.(27)

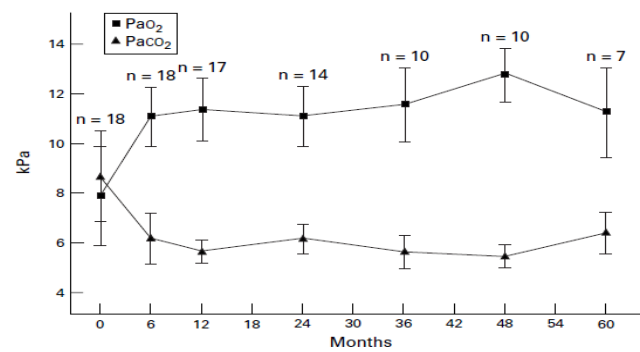


Figure 3 Evolution of arterial blood gas tensions during treatment with NIPPV in patients treated electively (diurnal values obtained with patients breathing air spontaneously).

Figura 5 - Evolución de gases arteriales tras la aplicación de VMNI.(26)

Su utilización como he dicho anteriormente mejora la calidad de vida, la supervivencia de los enfermos y su empleo domiciliario reduce los costes sanitarios. En los últimos años el empleo de esta se ha ido convirtiendo en una herramienta imprescindible para el tratamiento domiciliario, cuya prevalencia de uso domiciliario en España es de 6,3 por cada 100000 habitantes.

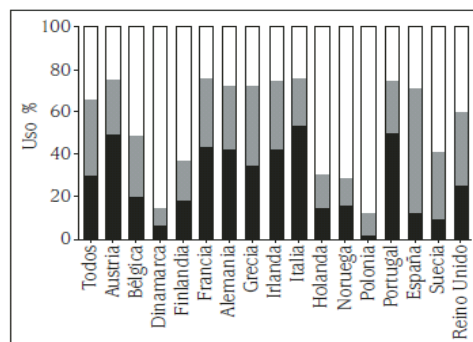


FIGURA 1. Porcentaje y uso de la VMD en las enfermedades respiratorias en países de la UE (Estudio Eurovent). En color blanco: enf. de las vías aéreas, color gris, de la caja torácica y en color negro, enf. neuromusculares.

Figura 6 - Porcentaje de uso de VMD en Europa.(20)

La alta tasa de progresión y el número de enfermos incluidos en programas de ventilación mecánica a domicilio obliga a plantearse la necesidad de realizar un registro común, que permita conocer la evolución de los índices de prevalencia, consensuar intervenciones y disponer de los recursos necesarios para proporcionar una asistencia



adecuada. Demostrando una vez más la importancia del desarrollo de un plan de atención domiciliario para pacientes neuromusculares. (28)

Otro de los estudios revisados concluye que, la VMNI aumenta la supervivencia media de los pacientes con ENM, aumentando la esperanza de vida media en cinco años. Por tanto la esperanza de vida media pasaría de ser de 20 años en pacientes que no reciben tratamiento con VMNI a 25 años en los que la reciben.(26)

Por otra parte la VMNI presenta índices de buena tolerancia al tratamiento, ausencia de efectos secundarios, una excelente adherencia y disminución de la tasa de ingresos hospitalarios o necesidades de intubación endotraqueal al mismo.(15)(26)

Por otra parte la VMNI (nasal), permite el habla y la alimentación, además de prevenir las complicaciones que pueden derivarse del estoma de la traqueostomía (estenosis traqueal e infección nosocomial). Se debe tener en cuenta que para un buen funcionamiento de este tratamiento es imprescindible el manejo de las secreciones respiratorias, donde enfermería debe intervenir y coordinarse con el profesional de fisioterapia para combinar la VMNI con ayudas a la tos, y expectoración, reduciendo así la posibilidad de hospitalización. (29)

Los datos revisados con anterioridad ponen de manifiesto la necesidad de un plan de enfermería domiciliario para la asistencia de estos pacientes y el importante papel de liderazgo a desarrollar.

### 3. CUADROS CLÍNICOS RESPIRATORIOS ASOCIADOS A ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES:

Existen cinco cuadros clínicos principales a nivel respiratorio que pueden asociarse con las enfermedades neuromusculares.

Como se menciona en la introducción en aquellas enfermedades en las que se produce afectación bulbar es frecuente la **broncoaspiración** que se produce por la afectación de la musculatura bulbar provocando trastornos en fonación y deglución, lo que conlleva un alto riesgo de broncoaspiración, neumonía e IRA.

Otro de los síntomas comunes a las ENM, es la debilidad muscular y con ella la debilidad de la musculatura espiratoria, que provoca el desarrollo de un mecanismo de **tos ineficaz** y por consiguiente un flujo espiratorio incapaz de eliminar secrecciones.

El **fracaso respiratorio agudo** es otro de los cuadros clínicos que se producen en las enfermedades neuromusculares, aunque se desarrolla de manera diferente según la patología de la que se trate. En la miastenia gravis, el fracaso respiratorio tiene lugar durante la crisis miástenica y suele producirse en un 10% de los casos. La incidencia de fracaso respiratorio en el síndrome de Guillan Barré, es algo mayor produciéndose en un 28% de los casos. Es importante considerar que aquellos pacientes que presenten una insuficiencia respiratoria de causa no filiada, puede que sean pacientes con ENM, cuya primera manifestación ha sido la IRA. Sin embargo del otro lado tenemos las ENM de lenta evolución en las que el fracaso respiratorio ocurre en fases avanzadas de la enfermedad, en los que es especialmente importante el control de eventos menores como infecciones respiratorias, diarrea o manejo inefectivo de secrecciones, lo que puede llevar a un fracaso respiratorio, siendo muy importante el llevar a cabo un control y manejo adecuado de los mismos a nivel de enfermería valorando que si se trata de un paciente dentro de un PAD, enfermería deberá de llevar a cabo la formación, explicaciones y educación sanitaria necesarias en lo que refiere al manejo de la enfermedad.

Otro de los cuadros clínicos que puede presentarse, es el de los trastornos respiratorios del sueño que abarca desde alteraciones tan solo del tipo de hipoventilación nocturna a la aparición del **síndrome de la apnea del sueño** el cual se

ve favorecido si el paciente presenta también obesidad o alteración de la musculatura de la vía aérea superior favoreciendo su colapsabilidad. Se describe principalmente en la ELA y en las DMD. Aunque algunos pacientes presentan alteraciones cognitivas o somnolencia diurna excesiva, la expresión clínica del síndrome de estos trastornos del sueño puede ser escasa y escondida en síntomas tan inespecíficos como dificultades para iniciar o mantener el sueño, cansancio, astenia etc, todos ellos síntomas muy inespecíficos que hay que conocer y ayudar a saber identificar.

El nexo común de todos estos trastornos es la denominada hipoventilación alveolar que traduce la tendencia progresiva a lo largo de los periodos nocturnos de la aparición progresiva de hipoxemia e hipercapnia.(1) (4)

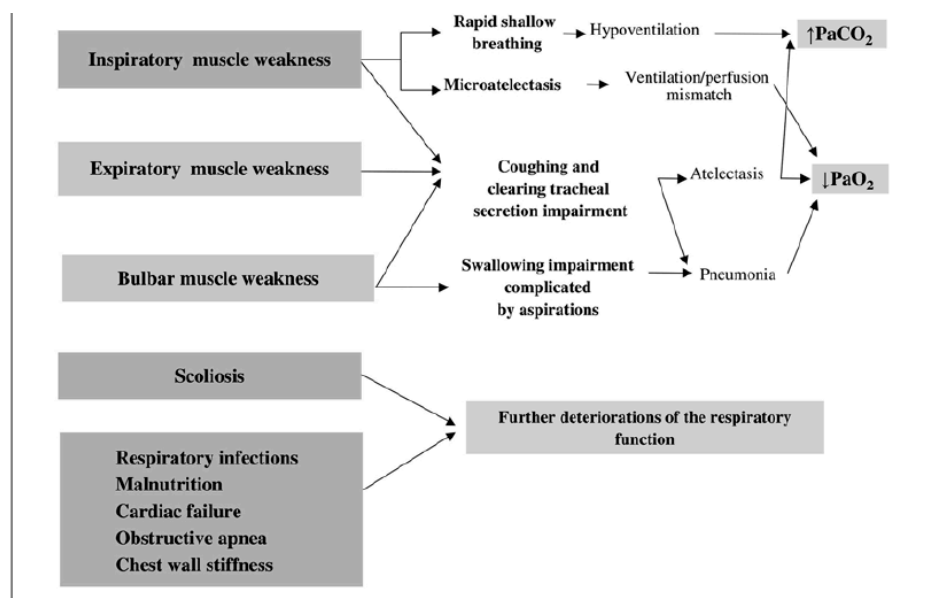


Figure 1.—Respiratory issues in patients with neuromuscular diseases.

#### Figura 7 - Problemas respiratorios en los pacientes con ENM. (11)

A pesar de que el programa que se desarrollará en el presente trabajo estará centrado en los cuidados de la sintomatología respiratoria es importante valorar que **la escoliosis** que sufren este tipo de pacientes es uno de los factores principales a controlar ya que guarda relación directa con la función respiratoria. Se trata de una complicación frecuente, que provoca insuficiencia respiratoria y para lo que el tratamiento con corsés o cirugía puede estar indicado en algunas ocasiones. (30)

## 4. OBJETIVOS

### 4.1 *Principal*

Configurar un marco de atención domiciliaria adecuado para pacientes con enfermedad neuromuscular e insuficiencia respiratoria que precisan de cuidados respiratorios especiales.

### 4.2 *Secundarios*

- ✓ Mejorar la atención de los cuidados de enfermería en pacientes con enfermedad neuromuscular en el ámbito domiciliario.
- ✓ Mejorar la situación respiratoria consiguiendo la normalización de los gases arteriales y la calidad del sueño incrementando así la tolerancia al ejercicio.
- ✓ Dar a conocer que la Ventilación Mecánica no Invasiva y las técnicas respiratorias de fisioterapia, manejo de secreciones u oxigenoterapia mejoran los síntomas respiratorios, intercambio gaseoso, calidad de vida y supervivencia en ENM.
- ✓ Posibilitar la identificación de signos básicos de fallo del sistema de soporte mecánico (Alarmas de fugas, alarmas de volumen de flujo inadecuado etc).
- ✓ Garantizar la enseñanza del paciente y sus cuidadores para identificar los signos precoces de deterioro de la enfermedad subsidiarios de consulta médica, incluyendo la interpretación básica de los registros domiciliarios de saturación de oxígeno.

Todos los anteriores objetivos contribuirán a un objetivo común que es disminuir la ansiedad, el sufrimiento y el temor a la enfermedad invalidante y a la estancia domiciliaria en pacientes con enfermedad neuromuscular, garantizando la eficacia y seguridad basados en el conocimiento y la práctica adecuada. (31)(11) (4)(5){ {178 Ambrosino, N. 2009} }(32)

## **5. METODOLOGÍA**

### ***5.1 Población diana***

En el presente trabajo se desarrollará un Programa de Atención Domiciliaria (PAD) dirigido a adultos que sufren ENM y en concreto a aquellas enfermedades neuromusculares que provoquen alteraciones respiratorias.

Se excluirá a aquellos pacientes que pertenezcan al área pediátrica, teniendo en cuenta que se trata de patologías en las que la incidencia de casos en edad infantil es elevada. Sin embargo, este periodo de edad no se contemplará.

### ***5.2 Profesionales que participarán en la intervención:***

El plan de atención domiciliaria llevado a cabo irá principalmente dirigido a enfermería para la educación de pacientes y cuidadores. Enfermería será la encargada de proporcionar al paciente los cuidados y la educación necesaria coordinándose con otros profesionales como, fisioterapeutas, médicos, empresas suministradoras de terapias ventilatorias (home care) y trabajadores sociales para el manejo interdisciplinar del problema de salud.

Unido al PAD se desarrollará un plan de intervención de enfermería que permita que el individuo pueda vivir con la máxima confortabilidad posible, en relación a su sintomatología en el domicilio. Estos equipos estarán formados por enfermeros formados en el control y seguimiento de enfermos que utilizan terapias respiratorias en domicilio y que, en muchos casos dependen administrativamente de la empresa proveedora de dichas terapias.

(22)(33)

### **5.3 Preguntas**

- ✓ ¿Por qué las enfermedades neuromusculares cursan con sintomatología respiratoria?
- ✓ ¿Quién se encargará del abordaje de la aceptación, adaptación y seguimiento de las terapias ventilatorias así como del manejo de secreciones en el paciente neuromuscular?
- ✓ ¿Cómo mejorar la calidad de vida de los pacientes con enfermedad neuromuscular y síntomas respiratorios?
- ✓ ¿Por qué utilizar la VMNI a domicilio para el tratamiento de estos pacientes?  
¿En qué casos está esta indicada? ¿Qué contraindicaciones existen?
- ✓ ¿Qué acciones son adecuadas para el manejo no invasivo de las secreciones respiratorias? ¿Cuándo se aplicarán técnicas de limpieza de la vía aérea?
- ✓ ¿Cómo enseñar a pacientes y cuidadores a detectar signos y síntomas de alarma?
- ✓ ¿Cómo actuar ante un episodio de aspiración?
- ✓ ¿Cómo detectar un fallo respiratorio? ¿Cómo actuar si esto sucede?
- ✓ ¿Qué maniobras básicas de reanimación existen en caso de suceder una urgencia?
- ✓ ¿Qué opciones de tratamiento existen, para el manejo de enfermos neuromusculares?
- ✓ ¿Por qué llevar a cabo el desarrollo de un plan de atención a domicilio?

## ***5.4 Metodología de búsqueda:***

Para la realización del presente trabajo se han utilizado diferentes bases de datos. La fase de mayor actividad en lo que refiere a búsqueda bibliográfica fue desde Octubre de 2012 hasta Diciembre de 2012, de donde se obtuvieron los primeros trabajos a través de los cuales se exploró la importancia y necesidad o no, de la relación enfermedad neuromuscular, insuficiencia respiratoria, enfermería y atención domiciliaria.

Además de utilizarse bases de datos, se utilizó información obtenida a través de un curso online acreditado por la Sociedad Española de Neumología, cuyo título es “cuidados en neumología” (53).<sup>1</sup> Se trata de un curso que está compuesto por cuatro módulos lectivos, cada uno de ellos con un tema teórico de estudio, así como un caso clínico para el estudio práctico de la materia. En cada uno de ellos se aborda de forma concreta y en profundidad los aspectos que giran en torno a los cuidados de enfermería y fisioterapia en neumología haciendo especial hincapié en la VMNI.

En su temario se desarrolla información interesante para el presente trabajo como es:

- Rehabilitación y fisioterapia respiratorias en los cuidados domiciliarios del paciente respiratorio crónico. Este tema será de utilidad para el trabajo ya que lo que se pretende desarrollar es un plan de atención domiciliaria en personas que tienen sintomatología respiratoria causada por la enfermedad neuromuscular.

- Cuidados domiciliarios del paciente en tratamiento con técnicas de ventilación mecánica, que será una de las intervenciones a desarrollar en nuestro plan de atención domiciliaria.

- Nuevos modelos de atención a la cronicidad, algo necesario a conocer ya que se trata de pacientes crónicos en los que ocurren periodos de exacerbación, y cuanto mejor este controlada la enfermedad en la fase crónica, ocurrirán con menor frecuencia periodos de exacerbación. (34) (22) (35)

Por otra parte se consultó la base de datos PUBMED. En esta base de datos una de las palabras clave utilizadas fue: *neuromuscular disease and respiratory care*. El

primer filtro aplicado fue el periodo de búsqueda que se estableció para los últimos 10 años, obteniéndose un total 2199 resultados.

En segundo lugar, se aplicó como criterio de exclusión aquella evidencia que estuviese realizada a través de ensayos con animales, reduciéndose el número de trabajos a 2088.

Posteriormente, se excluyó a todos los trabajos que hacían referencia a pacientes menores de 19 años, con el fin de centrar el trabajo exclusivamente en patología neuromuscular adulta y la cifra de estudios se situó en 1086.

Por último se incluyeron clinical trial y review, de los cuales se obtuvieron 212 resultados y 72 resultados respectivamente.

Como criterio de exclusión se utilizó posteriormente también el idioma. Fueron excluidos todos aquellos trabajos realizados en lenguas, que no fuesen ingleses, castellanos, catalanes o franceses.

Solo fueron utilizados los trabajos con acceso libre y completo y fueron desestimados los que permitían acceso solo a “abstracts”. Por otra parte fueron excluidos también, las biografías, los casos únicos, las conferencias clínicas, las cartas a editor, y los resúmenes de congresos.

Otro de los descriptores utilizados en la búsqueda fue, “*neuromuscular disease and respiratory failure*”. En este caso se obtuvieron en primer lugar, y sin la aplicación de ningún filtro, 4030 resultados. En segundo lugar se aplicó como filtro el periodo de publicación, el cual se estableció de nuevo en los últimos 10 años, obteniéndose 1064 trabajos. En tercer lugar se excluyeron aquellos artículos que proviniesen de ensayos animales, resultando un total de 1535 trabajos. Como cuarto criterio de exclusión se excluyeron todos los trabajos que no fueran clinical trial o review, resultando 404 estudios válidos. Por último solo se utilizó a aquellos cuyo acceso fuera completo y gratuito reduciéndose el número a 76 estudios analizables. Y por último se excluyeron aquellos trabajos que no fueran en inglés reduciéndose finalmente el número a 65 trabajos de los que se analizaron finalmente 22.

En pubmed también se utilizó el término “respiratory support in neuromuscular disease” para llevar a cabo las intervenciones de donde se seleccionaron en primer lugar 2760 trabajos, tras aplicar el filtro de los últimos diez años, la búsqueda se redujo



a 1329. A continuación se seleccionaron solo aquellos que hubiesen sido realizados con humanos reduciéndose la muestra a 1194 y posteriormente a 352 cuando se incluyó el filtro “clinical trial y review” y a 83 que eran los que se encontraban en formato completo.

Otra de las bases de datos utilizadas fue dialnet. En ella el descriptor utilizado fue “enfermedades neuromusculares”, se aplicó la búsqueda por título, en el ámbito de ciencias de la salud, del año 2000 al 2012, y solamente se analizaron trabajos de revistas. Se obtuvieron 20 resultados y de ellos fueron seleccionados 13 disponibles en formato completo.

## ***5.5 Síntesis de la evidencia encontrada***

Tras llevar a cabo una búsqueda bibliográfica exhaustiva, en diferentes bases de datos, y basando el trabajo en artículos de revisión, puede llegarse a la conclusión de que la elaboración de un PAD, que incluya el manejo de medidas de soporte ventilatorio en pacientes neuromusculares con sintomatología respiratoria es un proceso de intervención necesario que permitirá que los mismos disfruten del máximo confort posible en el domicilio fomentando el que familiares desarrollen habilidades en el manejo de terapias ventilatorias así como en el control de síntomas de alarma o exacerbación de la enfermedad.

Por otra parte permitirá la formación de profesionales en el ámbito domiciliario, algo que debido a los cambios demográficos y la situación actual deberá de extenderse. Estos desarrollarán amplios conocimientos en soportes ventilatorios a domicilio así como amplios conocimientos sobre las necesidades de pacientes neuromusculares con sintomatología respiratoria. (36)

## **6. INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA SEGÚN EVOLUCIÓN DE LAS ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES**

### ***6.1 Enfermedades neuromusculares de evolución lenta***

Tal y como se menciona en la introducción es frecuente clasificar las ENM en base a su perfil temporal, por lo que para clarificar las intervenciones que se deben de llevar a cabo, se desarrollarán intervenciones para ENM de evolución lenta y para ENM de rápida evolución.

La sintomatología respiratoria que se desarrollará y sobre la cual será necesario intervenir dependerá de la musculatura afectada:

- ✓ . La afectación de los músculos inspiratorios comprometerá a la ventilación.
- ✓ . La afectación de la musculatura espiratoria, al mecanismo de la tos.
- ✓ . La orofaríngea, será la responsable del compromiso bulbar y por lo tanto de las dificultades para la comunicación, manejo de secreciones y dificultades en la alimentación.(37)

#### ***6.1.1 Intervenciones de enfermería en pacientes neuromusculares de evolución lenta:***

En lo que refiere al cuidado respiratorio el plan de cuidados deberá incluir:

##### ***6.1.1.1 00095 Deterioro del patrón del sueño, r/c acidosis metabólica y disminución de la actividad física m/p somnolencia diurna.***

Durante el día los pacientes con ENM de evolución lenta presentan somnolencia diurna debido a la fragmentación del sueño y a la alteración en el intercambio de gases con hipercapnia nocturna. Esto altera el ritmo sueño vigilia y unido a una actividad física limitada favorece la aparición de somnolencia diurna la cual no debe de pasar desapercibida. Desde enfermería se plantea:

Controlar la fragmentación del sueño y la alteración en el intercambio de gases para conseguir así un descanso adecuado. A través de los siguientes objetivos:

*NOC:*

0003 Descanso

0004 Sueño:

Indicadores:

000401 horas de sueño

000403 patrón del sueño

000404 calidad del sueño

0402 Estado respiratorio: intercambio gaseoso:

040201 estado mental

040208 PaO<sub>2</sub>

040209 PaCO<sub>2</sub>

040211 Sat O<sub>2</sub>

041002 Ansiedad

041006 movimiento de secreciones respiratorias fuera de la vía aérea

Para ello se llevarán a cabo las siguientes intervenciones:

1850 Fomentar el sueño:

Se promoverá un clima adecuado para el sueño libre de estímulos, tranquilo y sin ruido. Facilitando ciclos regulares de sueño/vigilia. (3)

Actividades:

- Aconsejar sobre el mantenimiento de un ritmo de sueño horario normal, evitando siestas prolongadas
- Facilitar la asociación sueño-cama evitando tener en la habitación televisión, ordenador u otros sistemas que rompan esta relación.
- Evitar ambientes extremadamente ruidosos o sin control adecuado de la luz y la temperatura.
- Evitar la ingesta de estimulantes tipo café, té etc fundamentalmente a partir del medio día.
- Evitar la ingesta de comidas copiosas durante la cena, distanciando la misma aproximadamente 2 horas antes de acostarse.
- Recordar a los pacientes la necesidad de exposición a la luz solar durante el día para favorecer el ciclo sueño-vigilia.

6040 Terapia de relajación simple:

Consiste en el uso de técnicas para favorecer e inducir la relajación a fin de disminuir los signos y síntomas indeseables como el dolor, la tensión muscular simple o la ansiedad.

Actividades:

- .Explicar el fundamento de la relajación, así como sus beneficios y tipos disponibles.
- .Evaluar y registrar la respuesta a la relajación.

3300 Ventilación mecánica:

Será utilizada en horario nocturno, ya que:

.estabiliza la capacidad vital (CV).

.incrementa la PaO<sub>2</sub>. (040208).

.disminuye la paco<sub>2</sub> (hipercapnia)(040209)

.mejora la calidad del sueño, ya que estabiliza la vía aérea superior durante el mismo evitando así la fragmentación del mismo.

.niveles adecuados de gases arteriales.(38)

Puede que sea necesario aumentar las horas de ventilación en aquellos pacientes que ya utilizan VMNI domiciliaria y presentan agudización o infección respiratoria. En estos casos en los que los pacientes utilizan más de 12 horas de VMNI es necesario informar a los cuidadores de que estos utilicen pipetas bucales o mascarillas sin apoyo en el dorso nasal, con el objetivo de prevenir lesiones por decúbito.(22)(34)

Actividades:

- Observar si el paciente presenta fatiga muscular respiratoria.
- Consultar con los cuidadores la selección del modo de ventilación y así poder ajustar el modo de ventilación a las necesidades del paciente.
- Explicar a paciente y familia las razones de las sensaciones esperadas por el uso de respiradores mecánicos.
- Intervenir en la selección de interfases adecuadas para el paciente (mascarilla basal, oro nasal, o de cara completa-full face-)

-Asegurarse de que paciente y cuidadores conozcan la necesidad de que las alarmas se encuentren activadas, así como educar en el desarrollo de habilidades para interpretar correctamente su significado.

-Vigilar el efecto de la ventilación tanto sobre el estado clínico como sobre el psicológico.

-Establecer el cuidado bucal de forma rutinaria.

-Observar y corregir la aparición de efectos adversos (úlceras por decúbito en la cara, conjuntivitis, sequedad de boca...etc) a través de la proporción de herramientas para llevar a cabo su cuidado.

(34)(38)(39)

Evaluación de la intervención:

Para evaluar la mejora de la somnolencia diurna, antes y después de la utilización de VMNI se puede utilizar la escala validada de Epworth, la cual evalúa la somnolencia diurna excesiva, proporcionando resultados objetivos acerca de la evolución de la misma. (40) Otro cuestionario que puede también utilizarse para evaluar el sueño es el Functional Outcomes of Sleep Questionnaire. Con la utilización de estos cuestionarios podrán objetivarse cambios en los diferentes parámetros mencionados previamente.

(41) (42) (37)

***6.1.1.2 00031 Limpieza ineficaz de las vías aéreas r/c tos inefectiva e incapacidad de eliminación de secreciones de la vía respiratoria, debilidad muscular m/p secreciones abundantes.***

Debe de considerarse este diagnóstico ya que debido a la debilidad muscular, la musculatura espiratoria no es potente y tampoco se produce una inspiración previa adecuada, lo que favorece la acumulación de secreciones en la vía aérea y por consiguiente una limpieza ineficaz de la misma. Teniendo en cuenta que en las ENM de lenta evolución esta situación se produce de manera más tardía que en las de rápida evolución los objetivos a plantear desde enfermería son:

NOC:

0403 Estado respiratorio: ventilación

040301 Frecuencia Respiratoria

040302 Ritmo respiratorio

040302 Facilidad de inspiración

040319 ruidos respiratorios en auscultación

040325 Calidad de Vida

0402 Estado respiratorio: intercambio gaseoso

041002 Ansiedad

Más los mencionados en el punto anterior.

04111 Respuesta a la ventilación mecánica:

041102 Frecuencia Respiratoria

041107 Volumen tidal

Y todos los objetivos mencionados anteriormente que guardan relación con la sintomatología respiratoria.

1211 Nivel de ansiedad

Para resolver este diagnóstico enfermería se planteará como objetivo principal: el manejo de las secreciones respiratorias a través de diferentes intervenciones.

3160 Aspiración de las vías aéreas.

Actividades:

- Informar al paciente previo a la realización.

- Determinar la necesidad tanto traqueal como oral de aspiración.

- Previo a la realización hiperoxigenar al paciente .

- Observar su estado hemodinámico antes, durante y después de la aspiración.

- Limpiar la zona tras la aspiración.

- Observar el tipo de secreciones.

- Enseñar a cuidadores a llevar a cabo la técnica de aspiración así como el manejo de tipo de secreciones. (6)

La debilidad progresiva de las ENM lentamente progresivas puede condicionar que la VMNI y las ayudas técnicas a la tos no sean tan eficaces en términos de mantenimiento de la homeostasis respiratoria, siendo necesario plantear una traqueostomía para continuar con el soporte ventilatorio, punto que será explicado más adelante. En este caso la aspiración se llevará a cabo a través de la cánula cuando sea necesario.

### 3250 Fomento de la tos:

Se llevará a cabo a través de técnicas de fisioterapia activa, las cuales tienen como objetivo mantener un drenaje adecuado de las secreciones respiratorias.

Previo a ello los cuidadores deberán de conocer la determinación del pico flujo de tos. Para conocerlo el paciente debe de realizar un esfuerzo máximo de tos, midiendo así el flujo conseguido, el cual es reflejo de la eficacia de los músculos respiratorios. Los cuidadores deben de conocer que valores inferiores a 270 l/min establecen la necesidad de aplicar técnicas de tos asistida, indicando la existencia de dificultad para la eliminación de secreciones de manera autónoma.(29)(43)

### Actividades:

Las técnicas de tos asistida que pueden llevarse a cabo de forma manual o mecánica en el domicilio son:

- Respiraciones profundas, seguidas de tos (la más sencilla).
- *Tos asistida manual (MAC)*: Se inicia con una inspiración máxima seguida de retención del aire a través del cierre de la glotis. Previo a su realización es habitual la aplicación de técnicas de hiperinsuflación para conseguir la inspiración máxima. Al iniciarse la espiración, el cuidador del paciente o el fisioterapeuta aplica compresiones con sus manos en tórax, abdomen o ambos, con el fin de aumentar la presión intratorácica, el PFT y la efectividad de la tos. Para llevar a cabo esta técnica es imprescindible que el paciente mantenga una función bulbar normal que permita el cierre de la glotis al final de la



insuflación, por lo que esta actividad no será eficaz en pacientes con afectación bulbar.

- *Tos asistida mecánica:* Está indicada cuando no se alcanza una tos efectiva con las técnicas manuales. Habitualmente esto ocurre cuando la CV es menor de 1.500 ml o 50% del teórico y picos flujo inferiores a 200, aunque cada vez se introduce con mayor precocidad. Se realiza con un dispositivo mecánico de insuflación-exsuflación. Dicho dispositivo genera una presión positiva (insuflación) que va seguida de una presión negativa (exsuflación) provocando un flujo de aire que permite arrastrar las secreciones. (44)

Evaluación de la intervención:

En la gráfica mostrada a continuación se puede observar como a través de las técnicas de basal tos inasistida, tos asistida manual y tos asistida mecánica (unassisted cough, manual assisted cough y con manually assisted cough plus) se consigue que tanto la capacidad vital como el PFT mejoren significativamente gracias a su aplicación.

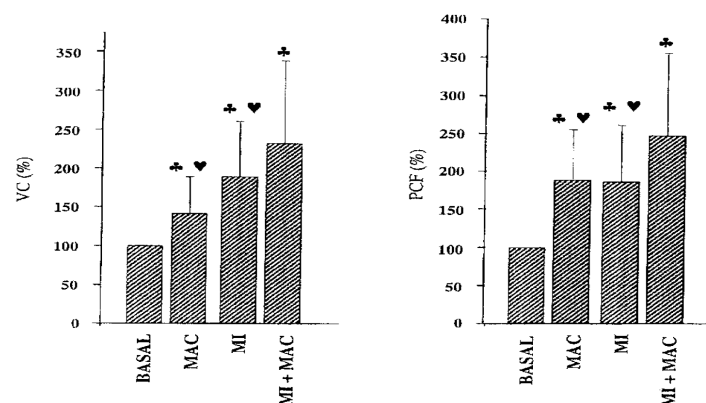


Fig. 5. Vital capacity (VC) and peak cough flow (PCF) with basal (unassisted) cough, manually assisted cough (MAC), manual insufflation (MI), and manually assisted cough plus MI. Both VC and PCF were significantly greater with MAC and MI. (From Reference 32, with permission.)

**Figura 8 - Evolución de la CV y PCF tras la aplicación de técnicas de fisioterapia respiratoria.(43)**

Algunos de los indicadores que no servirán para evaluar la intervención serán:

- ✓ Aumento de la saturación oxígeno.
- ✓ Pico de flujo espiratorio con valores normal.
- ✓ Auscultación sin secreciones retenidas.
- ✓ Paciente más tranquilo y confortable.
- ✓ Acoplamiento con el respirador y ausencia de alarmas del mismo.(45)

Dentro de la fisioterapia respiratoria activa se incluyen también para el manejo de secreciones técnicas de movilización de las mismas como; la percusión manual de pecho, y el drenaje postural, que en ocasiones son difíciles o imposibles de llevar a cabo debido a las deformidades espinales y torácicas. Algunas de estas técnicas son:

- Compresión de la pared torácica de alta frecuencia:

Se administra con diferentes sistemas que rodean el tórax del paciente, liberando pequeñas y rápidas compresiones torácicas. Inicialmente se crearon para facilitar la ventilación, pero más adelante se pudo comprobar que mejoraba el aclaramiento mucoso, reduciendo la viscosidad del esputo y logrando así un manejo adecuado de las secreciones y una importante disminución del riesgo de infección. .(44)

Evaluación de la intervención:

En la gráfica que se muestra a continuación puede observarse que, aunque la evidencia es débil, debido a las pequeñas muestras, la misma sugiere que las técnicas de compresión torácica con alta frecuencia son efectivas en la movilización de secreciones, y muestra dos estudios a largo término que indican que la utilización de estas técnicas redujo la incidencia de neumonía, uso de antibióticos y hospitalización.

# AIRWAY CLEARANCE IN THE ELDERLY AND PATIENTS WITH NEUROLOGIC COMPROMISE

Table 8. Studies of High-Frequency Chest Wall Compression in Patients With Neuromuscular Disease

First Author	Year	Design	n	Subjects	Interventions	Duration	Outcomes	Principle Findings and Conclusions
Plioplys <sup>148</sup>	2002	Before-after	7	Quadriplegic cerebral palsy with frequent pulmonary infection	HFCWC	Variable	Hospitalization and pneumonia rate	Fewer pneumonias that required antibiotics (36/y vs 18/y). Fewer hospitalizations for pneumonia (9/y vs 3/y). Improved effectiveness of suctioning.
Giarralfa <sup>149</sup>	2005	Before-after	15	Familial dysautonomia	HFCWC at pressure setting of 3–5, frequency of 10–15 Hz, twice a day	Pre-study 12-mo period vs 12-mo of therapy	S <sub>pO<sub>2</sub></sub> , pulmonary function test results, incidence of pneumonia, hospitalization, antibiotic use, doctor visits, absenteeism	Sustained improvement in S <sub>pO<sub>2</sub></sub> , FVC, and peak expiratory flow. Fewer pneumonias (3/y vs 1/y), hospitalizations (1/y vs 0/y), antibiotics days (85 d/y vs 34 d/y), doctor visits (11/y vs 5/y), and less absenteeism (32 d/y vs 9/d/y).
Lange <sup>150</sup>	2006	Multi-center RCT	46	Amyotrophic lateral sclerosis	• No therapy • HFCWC at 10–12 Hz for 10–15 min, twice a day	12 wk	Primary: pulmonary function Secondary: safety and tolerance	HFCWC users had less breathlessness and coughed more at night. In subjects with baseline FVC of 40–70% of predicted, HFCWC was associated with less decline in FVC and capnography values. HFCWC had high patient satisfaction (79%). Nonsignificant trend toward better peak expiratory flow with HFCWC.
Chaisson <sup>151</sup>	2006	Single-center RCT	9	Amyotrophic lateral sclerosis	• Standard care • Standard care plus HFCWC twice daily for 15 min	Variable, until death	Time to death, arterial oxygen saturation, FVC, adverse events	No difference in rate of FVC decline. No difference in time to death (470 ± 241 d vs 340 ± 247 d). Authors noted that the study did not exclude the possibility of potential benefit in selected patients.

HFCWC = high-frequency chest wall compression  
S<sub>pO<sub>2</sub></sub> = blood saturation measured via pulse oximetry  
FVC = forced vital capacity  
RCT = randomized controlled trial

**Figura 9 - Estudios de compresión torácica de alta frecuencia en pacientes con ENM.(45)**

- Percusión ventilatoria intrapulmonar :

Es una forma de fisioterapia torácica, que hace que el aire, el cual es administrado por vía oral, vibre en el interior de la vía aérea. En contraposición de las técnicas externas como la percusión manual, o la compresión torácica de alta frecuencia esta técnica proporciona pequeñas explosiones de gas de alto flujo a las vías aéreas, hasta que el paciente está preparado para respirar de manera espontánea. Está diseñada para atelectasias irregulares y movilización de secreciones.

## Evaluación de la intervención:

En la gráfica que se muestra a continuación puede observarse como la IPV, mejora la oxigenación y ayuda a la movilización de secreciones debido a la incapacidad de llevar a cabo una tos efectiva. A esta técnica también se le ha atribuido la reducción el riesgo de desarrollar neumonia, disminución de ingreso hospitalario y de la utilización de antibióticos.

Table 9. Studies of Intrapulmonary Percussive Ventilation in Patients With Neuromuscular Disease

First Author	Year	Design	n	Subjects	Interventions	Duration	Outcomes	Principle Findings and Conclusion
Birnkrant <sup>153</sup>	1996	Case report	4	Neuromuscular disease (3), atelectasis (1)	IPV	Variable	S <sub>pO<sub>2</sub></sub> , chest radiograph	3 subjects had improved S <sub>pO<sub>2</sub></sub> and chest radiograph findings quickly; 4th subject had slower improvement; 1 subject decompensated due to airway obstruction from secretions during therapy. IPV is safe with close observation.
Toussaint <sup>154</sup>	2003	Randomized crossover trial	8	Duchenne muscular dystrophy, 5 subjects had mucus hypersecretion	Control: assisted cough with suctioning, nebulized NaCl solution, then more assisted cough with suctioning, then, after 45 min, more assisted cough with suctioning. Study: Same except with IPV during nebulization.	3 sessions/d for 5 d = 15 sessions	Secretion weight, heart rate, respiratory rate, S <sub>pO<sub>2</sub></sub> , end-tidal carbon dioxide	Among subjects with hypersecretion, greater sputum weight with IPV (3.9 g vs 6.5 g). No difference in sputum weight in subjects without hypersecretion. No difference in other measures. IPV is safe and increases effectiveness of assisted mucus clearance techniques.
Reardon <sup>155</sup>	2005	Randomized controlled trial	18	Neuromuscular disease	Prophylactic IPV vs incentive spirometry	Variable (study went for 7 months)	Days on antibiotics, hospitalization for respiratory issue, school days lost	IPV associated with less antibiotic use (0 d vs 44 d), shorter hospitalization (0 d vs 8 d), and fewer missed school days (1 d v 5 d). IPV was safe and well tolerated.

IPV = intrapulmonary percussive ventilation  
S<sub>pO<sub>2</sub></sub> = blood oxygen saturation measured via pulse oximetry.

**Figura 10 - Estudios de percusión ventilatoria intrapulmonar en pacientes con ENM. (45)**

## 3350 Control y seguimiento de la respiración:

Tiene como objetivo que pacientes y cuidadores puedan identificar de manera objetiva el estado respiratorio del paciente además de llevar a cabo un seguimiento del patrón respiratorio. Estas actividades de control y seguimiento servirán como indicador de la efectividad de las actividades realizadas para el manejo respiratorio.

Actividades:

-Pulsiximetría nocturna:

Si se evidencian saturaciones nocturnas menores del 88 % durante más de cinco minutos o múltiples episodios de desaturación superior al 4%, podemos estar ante la necesidad de una intervención del tipo de la VMNI.

-Controlar, frecuencia, ritmo y profundidad de las respiraciones:

Se deberá de educar en el control del ritmo respiratorio, así como dar a conocer las cifras normales de respiraciones por minuto. Consiguiendo por tanto que pacientes y cuidadores identifiquen cifras alteradas de estos parámetros. Teniendo en cuenta que parámetros tan sencillos como el control de la frecuencia respiratoria son buenos indicadores a valorar en estos pacientes. Informando previamente a paciente y cuidadores que deberán tener en cuenta el hecho de que de manera estable este tipo de pacientes ya presentarán una respiración más rápida y superficial.

-Vigilancia estrecha cuando se administre medicación que afecte al nivel de conciencia o a la función respiratoria.

-Controlar las lecturas del ventilador mecánico.

Remarcando a cuidadores la importancia del cumplimiento horario.

(42)(34) (37)(41)

**6.1.1.3 00033 Patrón respiratorio ineficaz r/c enfermedad neuromuscular m/p disnea, uso de los músculos accesorios para respirar.**

. Dentro de este diagnostico se debe de tener en cuenta la aparición de insuficiencia respiratoria, que en el caso de ENM de lenta evolución, aparece en estadios avanzados.

NOC:

0403 Ventilación: estado respiratorio. Mencionado anteriormente.

El objetivo principal en este apartado será conseguir un estado respiratorio adecuado.

3350 Monitorización respiratoria y 6680 monitorización de signos vitales.

Servirán para conocer el estado del intercambio gaseoso del paciente, a través de procedimientos sencillos que pueden llevarse a cabo a domicilio que se explicaron anteriormente.

0909 Estado neurológico:

090901 Consciencia

090907 Comunicación apropiada a la situación

090911 Patrón respiratorio

3140 Manejo de las vías respiratorias.

Facilitar el mantenimiento de las vías respiratorias despejadas para el paso del aire. Todo esto incluirá actividades realizadas en apartados anteriores. (37)

Actividades:

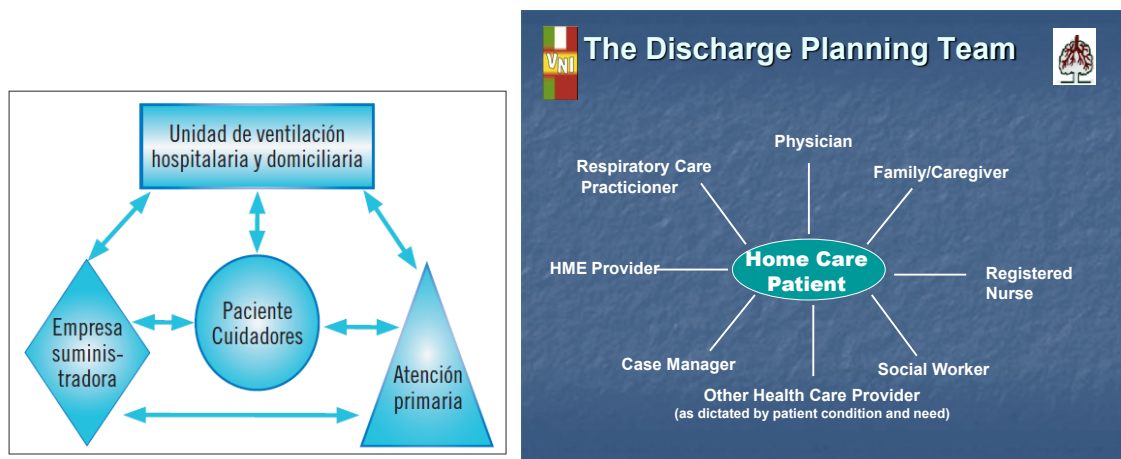
-Colocar al paciente en posición que fomente al máximo la ventilación de las vías aéreas.

- Fisioterapia torácica y fomento de la tos (mencionado con anterioridad).

3300 Ventilación mecánica no invasiva.

Utilización de un mecanismo artificial para ayudar al paciente a respirar.

En el caso de pacientes que van a desarrollar el plan de intervención en su domicilio las empresas proveedoras de cuidados domiciliarios tienen un papel muy relevante ya que deben formar parte del equipo interdisciplinar y llevar a cabo un seguimiento continuo de los pacientes. En la gráfica de a continuación se muestra una propuesta de funcionamiento integrado por niveles asistenciales y los miembros del equipo del plan.



*Figura 11 - Propuesta de funcionamiento de asistencia a domicilio y componentes. (34)*

Una vez iniciada la VMD el seguimiento técnico lo efectuará la empresa de home care y un equipo interdisciplinar especializado que llevará a cabo el plan de necesidades de manera conjunta. Ambos equipos estarán coordinados con atención primaria junto con los cuales establecerán normas y protocolos entre los niveles asistenciales. Estos estarán basados en la asistencia a la patología de base, prevención y educación de pacientes y cuidadores. Se llevará a cabo una revisión médica al mes, a los tres meses y los seis además de a demanda del paciente. En estas revisiones las

empresas suministradoras deberán de estar presentes (personalmente o de manera virtual) para que aporten sus informes. El resultado de esto se enviará a atención primaria y a su especialista, desde donde se revisarán la programación de las visitas domiciliarias, y de ser necesario se reestructurará de nuevo el plan de acción, reforzando todo aquello que sea necesario.(34)(36) (46)

Dependiendo de la patología de base y las necesidades de material se establecerán las siguientes visitas programadas con la empresa suministradora de material y cuidados:

- ✓ En la llegada del paciente al domicilio (para valorar las necesidades estructurales).
- ✓ Visita mensual.
- ✓ Cada vez que este programada una visita al especialista.
- ✓ Cada vez que se produzca algún cambio o surja algún problema.

Este programa debe de incluir la información sobre el mantenimiento básico de los soportes mecánicos, como son los ventiladores los cuales se estropean con frecuencia( 1 fallo por cada 1,25 años de utilización continuada), produciéndose un 13% de los fallos por cuidados inadecuados del soporte ventilatorio. (5)

Por otra parte es importante no olvidar que los tiempos de respuesta en las llamadas no programadas deben de ser inferiores a 24 horas, con el fin de evitar complicaciones.

Evaluación de las intervenciones:

Se podrán utilizar escalas de medición de la disnea previa y posteriormente a la intervención comprobando así como la utilización de la VM y la realización de diferentes intervenciones contribuye a una mejoría de la disnea y otros síntomas.

Algunas de estas escalas son:

- Escala de Borg
- Escala de MRC
- Escala de Sadoul y Polu



- Test de marcha de 6 minutos, que se utiliza para:
  - .evaluar la adaptación cardiorrespiratoria en la marcha.
  - .evaluar beneficios de un programa de reentrenamiento cardíaco y respiratorio.

#### 3390 Asistencia a la ventilación:

Las visitas domiciliarias se programarán con AP para la educación terapéutica, prevención de patologías, comprobación de uso de ventilación y otros cuidados necesarios.

Será importante insistir en:

Actividades:

- Comprobar la saturación de oxihemoglobina en sangre arterial basal y con VM a través de pulsioximetría.
- Comprobar el correcto funcionamiento del ventilador, además de la instalación y los accesorios.
- Comprobar el estado del material, interfases, tubuladuras etc
- Comprobar el nivel del cumplimiento del tratamiento a través de los contadores horarios del sistema.
- Comprobar el nivel de conocimiento sobre las señales de alarma y la forma de proceder por parte del paciente y los cuidadores.
- Repasar los procedimientos de colocación de mascarillas etc.
- Repasar las actividades relacionadas con la limpieza y el mantenimiento de los materiales.
- Descargar del software del respirador (curvas-gráficos de presión, volumen, fuga) para que el equipo pueda comprobar el correcto funcionamiento del sistema.
- Consejos generales de salud.
- Control y uso adecuado de medicación.
- Revisión de la realización de las diferentes técnicas: inhaladores, higiene, funcionamiento del material.

- Control de infección, recogida de esputo, control de temperatura.
- Control de efectividad de la tos.
- Pautar ejercicios de movilidad.
- Comprobar conocimientos, solucionar dudas, facilitar teléfonos de contacto y emergencia y programar visitas.

Se recomienda que Los programas de atención a domicilio sean intensivos durante al menos 8 semanas, llevándose a cabo de 3 a 5 sesiones semanales. Posteriormente el paciente puede realizar programas de mantenimiento en los que el paciente realice ejercicios una vez a la semana, siendo imprescindible que este reciba algún tipo de supervisión periódica. La intensidad del programa debe de adecuarse a la gravedad de la enfermedad, pacientes que presenten una mayor alteración ventilatoria deben de realizar programas menos intensos que los que tienen una menos grave. (34)

Evaluación de la intervención:

Primarios	Secundarios
Incremento de la ventilación	Mejora de la función muscular
Reclutamiento alveolar	Cambios en los volúmenes pulmonares
Incremento de la CRF	Mejor calidad del sueño
Descanso muscular	Resensibilización de los centros respiratorios
Disminución de la PaCO <sub>2</sub>	Normalización o mejoría gasométrica
Incremento de la PaO <sub>2</sub>	
CRF: capacidad residual funcional; PaCO <sub>2</sub> : presión de dióxido de carbono en sangre arterial; PaO <sub>2</sub> : presión de oxígeno en sangre arterial.	

**Figura 12 - Resultados de la aplicación de VMNI en domicilio.(34)**

### 3230 Fisioterapia respiratoria.

Las técnicas de fisioterapia respiratoria tienen como objetivo:

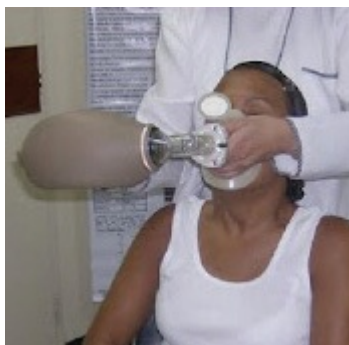
- Restablecimiento de patrones ventilatorios.
- Reequilibrar volúmenes pulmonares movilizados.
- Mejorar movilidad del sistema toracopulmonar.
- Reexpandir territorios colapsados.
- Mejorar la relación ventilación perfusión y por lo tanto la saturación de oxígeno.

Para conseguir todo esto podrán llevarse a cabo técnicas de fisioterapia preventiva, cuyo objetivo principal es la prevención de micratelectasias así como mantener la compliance torácico abdominal. Los procedimientos que se llevan a cabo son:

#### .Actividades

##### Hiperinsuflación manual:

Consiste en la insuflación de aire mediante un ambú. Para ello es necesario explicar al paciente que deberá coordinar la insuflación con el cierre de la glotis para impedir así la salida de aire. Con esto podrá conseguirse una mejora de la capacidad inspiratoria, a través de una serie de inspiraciones a volumen corriente sin exhalaciones entre ellas. Es necesario tener en cuenta que para llevar a cabo esta técnica se requiere de la cooperación del paciente.(44)



*Figura 13 – Insuflación con bambu*

#### Hiperinsuflación mecánica:

Se puede llevar a cabo con respiradores de presión o volumétricos generando profundas insuflaciones a través de presión positiva.

Los respiradores de presión funcionan a través de la aplicación de una presión positiva inspiratoria intermitente, que se aplica a través de una pipeta bucal o máscara nasal o facial, siempre que no exista una alteración bulbar importante, o también mediante cánula de traqueostomía.

Los respiradores volumétricos aplicarán las insuflaciones seleccionando un volumen tidal elevado, con la intención de alcanzar el 80 % de la FCV del paciente.



*Figura 14 - Respirador volumétrico. (44)*

Se recomienda un uso combinado de la hiperinsuflación manual con la mecánica, con el fin de aumentar aún más los flujos de tos y combinar también estas con el uso de VMNI. La recomendación es utilizar de 2-3 insuflaciones 3 veces al día, las cuales pueden ser incrementadas en caso de agudización, infección respiratoria o acúmulo de secreciones. (43) (45)(47)(37)(42) (41)

#### **6.1.1.4 00162 Disposición para mejorar el manejo del régimen terapéutico**

Tiene como objetivo conseguir que pacientes y cuidadores manejen los sistemas de soporte mecánico, incluyendo tipo de respirador, tubuladuras, interfase (tipos de mascarillas), mantenimiento básico en términos de limpieza y de necesidad de recambios etc. Manejo de secreciones respiratorias y técnicas de tos, explicadas anteriormente.

NOC:

2202 Preparación del cuidado familiar domiciliario.

220201 Voluntad del cuidador de asumir el papel.

220207 Conocimiento de intervenciones adecuadas.

Actividades:

- Análisis de la situación de salud, con el fin de desarrollar un plan a domicilio adaptado a las necesidades de cada individuo.
- Enseñanza de las diferentes actividades de mantenimiento del estado de salud.
- Asesoramiento en la organización domiciliaria para la integración adecuada de todos los sistemas de soporte (grúas, ventilador, sistemas de tos asistida, oxigenoterapia etc).

1908 Detección del riesgo:

190801 Reconoce signos y síntomas que indican riesgo.

190802 Identifican posibles riesgos de salud.

Actividades:

6160 Desarrollo de herramientas de intervención en caso de crisis.

1603 Conducta de la búsqueda de salud:

160301 Pregunta cuando es necesario.

160304 Contacta con profesionales sanitarios cuando requiere.

0300 Autocuidado en las actividades de la vida diaria, en lo que refiere al aprendizaje sobre la realización de las AVD de la manera más independiente posible. (indicadores según estadio de la enfermedad)

1300: Aceptación: estado de salud:

13004 Demostración de autorespeto positivo

13007 Expresa sentimientos sobre estado de salud

*NOC:*

0005 Tolerancia de la actividad.

00501 Saturación de oxígeno en respuesta a la actividad

000503 Frecuencia respiratoria en respuesta a la actividad

*NIC:*

1800 Ayuda al autocuidado.

– Ayudar a otra persona a realizar las actividades de la vida diaria

0180 Manejo de la energía.

– Regulación del uso de la energía para tratar o evitar la fatiga y mejorar las funciones.

-Conocimiento de las limitaciones de ejercicio físico para evitar la disnea d esfuerzo.

-Cronograma de organización de actividades a llevar cabo.

0221 Terapia de ejercicios: deambulación.

– Estímulo y asistencia en deambulaci3n para mantener o restablecer las funciones corporales aut3nomas y voluntarias durante el tratamiento y la recuperaci3n de una enfermedad o lesi3n.

1260 Manejo del peso.

- Facilitar el mantenimiento del peso corporal 3ptimo y el porcentaje de masa corporal, que si se ve muy aumentado o disminuido puede afectar de forma importante a la funci3n respiratoria.

1701 Creencias sobre salud: capacidad para actuar:

170104 Percepci3n de poder realizar una conducta de salud en el futuro.

Actividades:

4410 Establecimiento de objetivos comunes

Dentro de este apartado se incluye el problema de salud relacionado con la intolerancia a la actividad desarrollada en este tipo de pacientes debido al inadecuado intercambio gaseoso, por lo que no ser3 necesario desarrollar este diagn3stico m3s adelante.

Desde enfermer3a se llevar3 a cabo:

5618 Enseñanza del procedimiento y tratamiento

5612 Enseñanza en la actividad y ejercicio prescrito

5510 Educaci3n sanitaria

1209 Motivaci3n

2202 Preparaci3n del cuidador principal domiciliario

Actividades generales en lo que refiere a la educaci3n sanitaria:

- .Dar a conocer los tipos de respiradores y su manejo básico.
- . Enseñar a detectar las alarmas del respirador.
- . Conseguir que cuidadores adquieran habilidad para manejar las secreciones a través de la fisioterapia respiratoria y la aspiración de secreciones.
- .Explicar actividades para conocer la situación respiratoria.
- . Facilitar a través de la enseñanza la identificación de signos y síntomas de alarma que requieran de intervención del profesional sanitario. Para ello deberán de conocer algunas de las posibles situaciones de urgencia y estar preparados para intervenir, algunas de estas pueden ser:
  - Los pacientes recibirán 24 horas de VMNI durante el periodo de exacerbación y los cuidadores deberán de monitorizar la saturación de oxígeno a través de la pulsioximetría (6680 monitorización de los signos vitales), la cual no deberá de mantenerse por debajo de 92%. El paciente estará monitorizado de manera continuada y cuando la máquina detecte valores de PO<sub>2</sub> menores a 92 % se dedicará movilizar las secreciones hasta alcanzar de nuevo valores normales. (43)
  - La infraestructura: corte de electricidad. Este problema se previene teniendo siempre conectado el ventilador a la fuente de energía para que la batería se ponga en marcha en caso de corte eléctrico (duración aproximada de 6 horas). También se puede recurrir a otra batería externa o a otro ventilador con todos los parámetros programados, igual que el ventilador que se utiliza. Por otra parte, es habitual que los pacientes con un nivel de dependencia del respirador superior a 12 horas tengan dos respiradores en casa y en los dos baterías externas.
  - El material: fallo del ventilador, rotura de material, globo sin aire. El primer problema se resuelve teniendo otro ventilador de repuesto si el paciente necesita ventilación durante las 24 horas. También hay que tener material de repuesto por si se rompe el que



se está utilizando. Para prevenir que el globo se quede sin aire, hay que comprobar diariamente su estanquidad, las posibles pérdidas y la correcta oxigenación.

- Problemas con la vía respiratoria. En los casos en lo que los pacientes sean portadores de traqueostomía y si la decanulación es complicada, se debe aportar más hidratación y revisar el estoma por si aparecen granulomas. Siempre se realizará el cambio de la cánula con el número habitual y otro inferior, que utilizaremos si tenemos dificultad para la inserción de la cánula

- Aumento de secreciones o secreciones más espesas. Comprobaremos el humidificador, aportaremos más hidratación y recogeremos esputo para su análisis. Tomaremos la temperatura a media mañana y a media tarde.

- Tapón mucoso. Las secreciones espesas pueden llegar a producir oclusiones de la luz de la cánula. Para evitarlo, se usará siempre la cánula con camisa interna. Si se crea un tapón mucoso, se fluidificarán las secreciones y se aspirarán según las necesidades del paciente. En situaciones extremas se deberá recurrir a emboladas enérgicas con el ambú.

(34) (22)

.Será de especial importancia reevaluar periódicamente con los cuidadores las actitudes de reanimación inmediata. Generalmente circunscritas al; conocimiento de la movilización del paciente en posición de seguridad, aspiración de tapones de moco y empleo del ambú con oxígeno suplementario.(48)(49)

.Proporcionar la atención necesaria en lo que refiere a la educación sanitaria de manera paciente y confidente, recalando siempre la importancia de que cualquier duda que surja podrá ser atendida por el equipo.

7040 Apoyo al cuidador.

Actividades:

- Conocer, valorar y ayudar en el acondicionamiento del domicilio previo al alta del paciente.
- Establecer visitas programadas que permitan llevar un control y resolver posibles dudas.
- Proporcionar el recurso de visitas telemáticas de control.
- Coordinar el cuidado con asesoramiento social siempre que sea necesario.

Existen otras necesidades que se verán alteradas en el paciente neuromuscular y sobre las cuales será necesario intervenir, aunque en el presente trabajo no se hará mucho hincapié en ellas, ya que este se centra en el cuidado respiratorio domiciliario. Otros de los problemas sobre los que se deberá de intervenir desde enfermería serán mencionados a continuación. (41) (42) (37)

#### *6.1.1.5 Ansiedad r/c estrés, cambios en el estado de salud m/p aumento de la inquietud, de la respiración y trastornos del sueño.*

NOC:

1402 Control de la ansiedad. Tiene como objetivo conseguir que el paciente permanezca lo más tranquilo posible de tal forma que se consiga controlar o no empeorar algunos de los síntomas.

NIC:

5820 Disminución de la ansiedad.

4920 Escucha activa.

6040 Terapia de relajación simple.

Evaluación de la intervención:

Las acciones llevadas a cabo podrán evaluarse a través de la comunicación verbal con el paciente, conociendo si las medidas llevadas a cabo y su conocimiento a cerca de la situación han contribuido en disminuir la sensación de ansiedad. Por otra parte se podrá valorar de manera objetiva a través de la evaluación de la frecuencia respiratoria, así como haciendo un seguimiento sobre el número de hora de sueño, conociendo si el paciente consigue descansar durante más horas, se levanta más descansado o presenta el sueño menos fragmentado.

*6.1.1.6 00051 Deterioro de la comunicación verbal r/c barreras físicas (mascarilla facial o nasal) m/p hablar o verbalizar con dificultad.*

NOC:

Conseguir capacidad para recibir, interpretar y expresarse verbalmente, por escrito y con mensajes no verbales.

0902 Capacidad de comunicación.

090201 Lenguaje escrito

090202 Utilización de lenguaje hablado

090205 Lenguaje no verbal

NIC:

4920 Escucha activa.

– Se deberá de prestar gran atención y determinación de la importancia de los mensajes verbales y no verbales del paciente.

5340 Presencia.

– Permanecer con otra persona durante los momentos de necesidad.

(42) (37)(41)

Evaluación de la intervención:

Podremos evaluar la intervención valorando si las herramientas utilizadas han servido para mejorar en la medida de lo posible la comunicación con el paciente.

## ***6.2 Enfermedades neuromusculares rápida evolución***

En las ENM de rápida progresión se produce un deterioro rápido (meses o pocos años). Dentro de la evolución, la afectación respiratoria es la que marca el pronóstico siendo esta la principal causa de morbilidad. El deterioro rápido viene marcado por la aparición de insuficiencia ventilatoria y la disminución progresiva de la efectividad de la tos, algo que también sucede en las de lenta evolución. Las intervenciones que se llevarán a cabo por tanto serán muy similares y se diferenciarán en el momento de aparición y en pequeñas puntualidades. (50)

### 6.2.1 Diferencias principales entre las ENM de rápida evolución y las lentas:

A continuación se muestra una tabla con la diferencias entre ambas:

**Tabla 3 – Diferencias entre ENM de rápida y lenta evolución**

ENM de lenta evolución	ENM de rápida evolución
Aparición de disnea en fases más avanzas	Aparición rápida de disnea
VMNI, durante los periodos de descanso	VNI continua
Deambulaci3n→capacidad de manejo respiratorio	No deambulaci3n→ necesidad de soporte respiratorio
Ventilaci3n por traqueostomia menos frecuente	Ventilaci3n por traqueostomia

### 6.2.2 Intervenciones:

Algunas de las intervenciones distintas a las llevadas a cabo en las ENM de evoluci3n lenta son:

#### 6.2.2.1Respiraci3n glossofaríngea:

Técnica no invasiva que consiste en introducir bolos de 60-100ml de aire en los pulmones mediante contracciones de lengua, faringe, laringe. Cada respiraci3n consiste en la introducci3n de 6 a 10 tragos de aire en los pulmones; una vez llenos estos la espiraci3n se realizará de forma pasiva debido al retroceso elástico del pulm3n y caja torácica. Para realizarlo es necesario que el paciente no tenga mucha afectaci3n bulbar.

Conforme la enfermedad progresa y la afectaci3n pulmonar empeora, el manejo no invasivo puede ser inefectivo. Es entonces cuando est3 indicada la traqueostomia de manera imprescindible para su supervivencia. (50)

### 6.2.2.2 Traqueostomía

La traqueostomía es una vía artificial e invasiva de acceso a la vía aérea que puede mantenerse durante un largo periodo de tiempo y permite no sólo, proporcionar una ventilación adecuada sino también el acceso directo a las secreciones respiratorias. En este sentido las cánulas de traqueostomía deben de ser bien toleradas, no interferir o lo menos posible en el habla y en la deglución si aún se conservan y lesionar lo menos posible la mucosa traqueal.

Las cánulas de traqueostomía pueden ser con y sin balón y a su vez con y sin fenestra. Tanto en unas como en otras, lo recomendable es que dispongan de cánula interna que se pueda extraer fácilmente para limpiar y evitar la necesidad de retirar toda la cánula en caso de obstrucción por un tapón mucoso.

Las cánulas fenestradas están indicadas en aquellos pacientes con ventilación mecánica a tiempo parcial (más común en las ENM de lenta evolución); en estos casos durante los periodos libres de ventilación se colocará la cánula interna fenestrada, se deshinchará el balón si lo lleva, y se colocará un tapón o un filtro a boca de cánula.

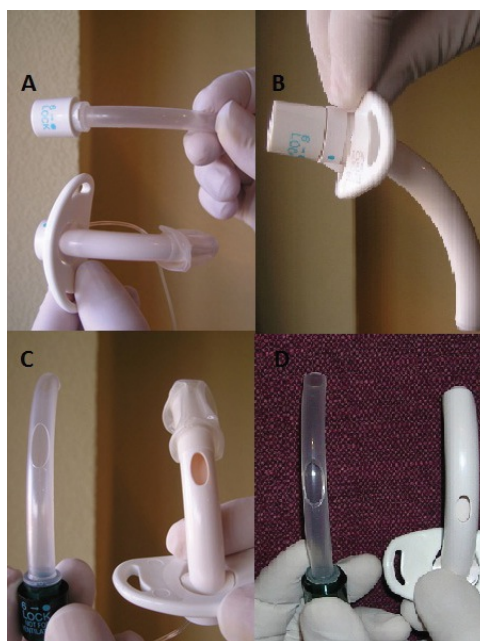


Figura 15 - Diferentes tipos de cánulas. A: No fenestrada con balón. B: No fenestrada sin balón C: fenestrada con balón. D: fenestrada sin balón. (50)

Habr  que educar a cuidadores en lo que refiere a diferentes aspectos del manejo de la traqueostom :

- ✓ Ventilaci n por traqueostom .
- ✓ Cambio de c nula y elementos de una c nula.
- ✓ Cuidados del estoma.
- ✓ Manejo de secreciones a trav s de traqueostom  (aspiraci n)

Antes de llevar a cabo la t cnica de aspiraci n los cuidadores deber n de conocer que dado la disposici n an tmica solo se accede a las secreciones proximales en el 90% de los casos por lo que ser  necesario combinar esta t cnica con dispositivos de in-exuflaci n mec nica. Tambi n ser  importante que cuidadores conozcan que deben de elevar el cabecero de la cama para minimizar el reflujo y con ello tambi n el riesgo de aspiraci n (00039). Por lo tanto otro de los objetivos a tener en cuenta dentro de este problema de salud ser  la prevenci n del riesgo de aspiraci n (1918). Tambi n ser  necesario incidir en que los cuidadores conozcan que la aspiraci n solo se recomienda cuando existen secreciones retenidas y no de manera rutinaria, ense  ndoles a identificar la necesidad de aspiraci n. (21)

Ense  ndoles a identificar la necesidad de aspiraci n:

- ✓ Ca da en la saturaci n de ox geno.
- ✓ Aumento en la presi n inspiratoria pico y activaci n de las alarmas de alta presi n (esto sucede en cualquier modo ventilatorio) acompa ado o no de ca da en la saturaci n de ox geno.
- ✓ Ca da de vol menes corrientes generados por respirador, indicativo de fuga, (tambi n en cualquier modo) acompa ado o no de ca da en la saturaci n de ox geno.
- ✓ Ruidos tor cicos audibles.
- ✓ Sensaci n de secreciones retenidas.
- ✓ Desacoplamiento entre el paciente y el respirador y por lo tanto taquipnea e incremento del trabajo respiratorio.

Deberán de conocer también que para ventilar un paciente generalmente tiene que hacerse con globo hinchado para que no haya fugas, además de con la camisa no fenestrada puesta. Para comer y aspirar también con el objeto de evitar aspiración de secreciones o comida al pulmón. Y durante el día en aquellos momentos en los que los pacientes puedan estar desconectados del respirador se hará con globo deshinchado y camisa fenestrada para facilitar el habla. (50)

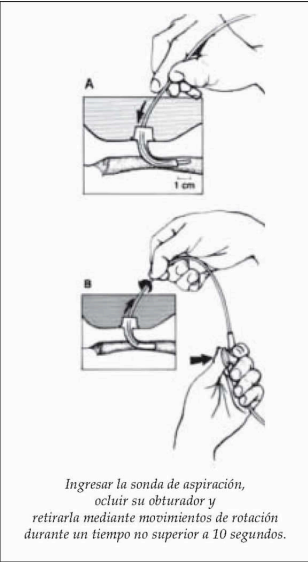


Figura 16 - Técnica de aspiración.(50)

### 6.3 Modelo de programa de rehabilitación respiratoria

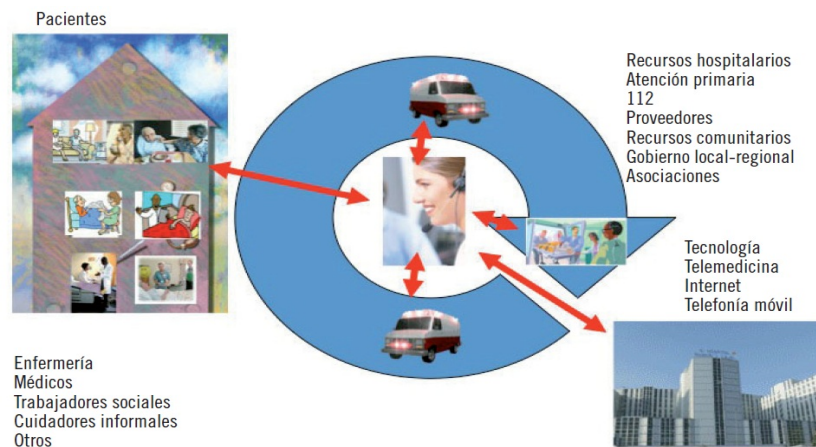
A continuación se plantea una tabla donde se puede observar un modelo de rehabilitación domiciliario (de 4 a 6 meses de duración). La primera semana tiene lugar en el centro de salud. Este programa tiene como objetivo conseguir que paciente y cuidadores manejen el problema de salud en el domicilio, junto con la colaboración de diferentes profesionales sanitarios.

Tabla 4 - Modelo de programa de rehabilitación respiratoria. (34)

Tabla 1.1. Modelo de programa de rehabilitación respiratoria, de 4-6 meses de duración, aplicable en nuestro medio
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Una semana en el centro (30-60 min/3 días): <ul style="list-style-type: none"> <li>– 2-3 sesiones de educación</li> <li>– Aprendizaje del manejo de las técnicas</li> </ul> </li> <li>• Sesiones diarias de las técnicas de fisioterapia (15 min)</li> <li>• Sesiones diarias para el entrenamiento de los brazos (pesas; 30 min)</li> <li>• Caminar 60-90 min/día y subir escaleras (5-10 min) o ejercicios en un cicloergómetro (30 min)</li> <li>• Control periódico por parte de la enfermera o del fisioterapeuta (visita o contacto telefónico)</li> <li>• Hoja de autocontrol mensual</li> <li>• Guías de seguimiento al finalizar el tratamiento controlado</li> </ul>



Por lo tanto el esquema de organización de los cuidados domiciliarios será el siguiente:



*Figura 17 - Modelo organizativo de cuidados domiciliarios.(35)*

Dentro del programa de atención domiciliaria se podrán dar a cuidadores y pacientes una serie de consejos básicos en lo que refiere a la convivencia con la enfermedad:

- ✓ Tratar de mantener un entorno seguro a través del acondicionamiento del domicilio y el conocimiento de las situaciones de alarma.
- ✓ Conseguir una comunicación lo más eficaz posible entre los diferentes miembros del plan domiciliario.
- ✓ Consejos de ahorro de energía:
  - Control de respiración
  - Evitar realización de actividades innecesarias
  - Organización de las AVD
  - Mantenimiento de postura adecuada
  - Realización de ejercicios de relajación
  - Usar tirantes, zapatos sin cordones, taburete en la ducha etc.
- ✓ Consejos nutricionales encaminados a conseguir un peso adecuado a cada individuo.
- ✓ Consejos sobre práctica de ejercicio que ayuden a romper la espiral de la disnea.

Por último como medida de evaluación de todas las actividades realizadas es importante la medición de la calidad de vida a través de la realización del cuestionario St George's Respiratory Questionnaire (SGRQ), específico de las enfermedades respiratorias. Se trata de una escala nominal con diferentes ítems para nombrar las diferentes alteraciones en la calidad de vida. Otro cuestionario es el SF-36, que es un instrumento genérico para evaluar la calidad de vida relacionada con la salud; a través de 5 escalas visuales analógicas (sueño, estado de ansiedad, ahogo, posibilidades físicas y sensación de bienestar).(22) También se puede emplear el instrumento específico para pacientes con insuficiencia respiratoria crónica en programa de VMD que nos permite evaluar la CVRS más adecuadamente en este grupo de pacientes, conocido como SRI y de reciente aparición.(40)

#### ***6.4 Cronograma de plan de atención domiciliario en pacientes con ENM y sintomatología respiratoria***

El programa que se desarrolla incluye los siguientes aspectos:

- 1) Educación en la enfermedad
- 2) Programa de autocuidados
- 3) Tratamiento de la enfermedad
- 4) Ejercicio físico-rehabilitación
- 5) Plan de prevención de exacerbaciones
- 6) VMNI
- 7) Plan de acogida tras ingreso hospitalario o visita a urgencias (que en este caso no será especificado debido a la extensión del trabajo.

Previo al desarrollo de un plan de atención a domicilio es importante la identificación de los elementos clave para la organización de cuidados respiratorios domiciliarios, estos aspectos son los siguientes:

- Tipo de paciente:
  - . Plan de atención a domicilio a largo plazo

.Plan de atención a domicilio a corto plazo

.Plan de hospitalización a domicilio

- Disponibilidad de recursos humanos:
- Papel de diversos niveles asistenciales y empresas proveedoras de home care.
- Circuitos a desarrollar en el programa elegido.

Además será también imprescindible previo a la iniciación de estos programas plantearse una serie de preguntas:

-¿cuál es el problema?

-¿de qué medios disponemos?

-¿cómo evaluamos los resultados?

Siempre sin olvidar que una única intervención por sí sola no suele dar resultados.

Además de la importancia de tener en cuenta llevar a cabo tratamientos individualizados. Todas estas preguntas se han desarrollado durante el presente trabajo.

Los contenidos del programa domiciliario para el automanejo de la enfermedad serán los siguientes:

1. Establecer objetivos y planes de actuación
2. Reconocer problemas y posibles soluciones
3. Desarrollar habilidades de comunicación
4. Controlar emociones
5. Regular ritmo de las actividades de la vida diaria
6. Comprender la importancia del desarrollo de actividad física y dieta adecuada

7. Controlar problemas relacionados con fatiga, sueño, dolor, ansiedad y depresión
8. Proporcionar consejos siempre que el paciente se muestre receptivo

El cronograma a desarrollar será el siguiente:

**Tabla 5 – Cronograma de intervenciones**

<b>SEMANAS</b>	<b>ACTIVIDADES</b>	<b>DURACIÓN</b>
Semana 1	Sesiones de educación de pacientes y cuidadores (definición de enfermedad, fisiopatología básicas, sintomatología respiratoria más importante, reconocimiento de signos y síntomas de alarma, toma de contacto, feedback, desarrollo de clima de comunicación y confianza	4-5 días 90 minutos
Semana 2	Aprendizaje de manejo de técnicas (explicadas anteriormente)	3-4 días, 60 minutos
Semana 3	Aprendizaje de técnicas de fisioterapia respiratoria básicas y comienzo del entrenamiento  Aprendizaje de manejo básico de respiradores  Conocimiento de los componentes del tratamiento y desarrollo conjunto de plan de	5-6 días, 60 minutos   Especial coordinación con resto de miembros del equipo

	autocuidados	
Semana 4	<p>Comienzo de plan de atención a domicilio estrechamente supervisado.</p> <p>Entrega de hoja de seguimiento.</p> <p>Entrega de hoja de autocontrol mensual.</p> <p>Proporcionar teléfonos de asistencia</p> <p>Resolver dudas inmediatas</p> <p>Observar capacidades de los cuidadores domiciliarios</p>	3 días durante 1- 2 semanas
Semana 5	<p>Aprendizaje de prevención de exacerbaciones así como identificación de la misma</p> <p>Visita de control</p>	1-2 días 60 minutos

Todos los resultados indican que la rehabilitación respiratoria domiciliaria es posible, aunque requiere de instrucción y entrenamiento previo adecuado. (34) (36)(51)

## 7. DISCUSIÓN

Según un informe reciente de la OMS titulado «Home care in Europe: the solid facts», los factores responsables del crecimiento exponencial de personas que van a necesitar atención domiciliaria en Europa en un futuro próximo son numerosos. Especialmente por la elevada longevidad, que ha provocado un significativo incremento de las enfermedades crónicas, además de la complejidad de los tratamientos instaurados en el domicilio. Todo ello, junto con la ruptura del modelo familiar tradicional y los movimientos migratorios de población joven dentro de Europa junto con otros factores como los sociales, culturales, demográficos y epidemiológicos, condiciona dos hechos ampliamente reconocidos por todos: cada vez más personas necesitan atención domiciliaria y cada vez hay más grupos de pacientes muy complejos que precisan una atención especializada.(52)

En los pacientes con enfermedades respiratorias crónicas el *home care* es, si cabe, aún más imprescindible, dadas las peculiares características de este grupo de pacientes, sobre todo de los más complejos, como es el caso de los pacientes con ENM y sintomatología respiratoria. De este modo se ha generado la evidencia de que una asistencia neumológica de calidad hoy en día no puede conseguirse sin la existencia de programas de seguimiento a domicilio que permitan tratar los procesos más agudos durante un periodo corto de tiempo (hospitalización a domicilio/alta precoz) o el seguimiento de los pacientes más complejos a largo plazo (sea el caso de las ENM). Los equipos especialistas en neumología tienen la capacidad para liderar programas de atención terciaria en la comunidad y actuar además como soporte a los diferentes niveles asistenciales y proveedores. Dentro de estos programas enfermería desarrollaría un papel importante como asistente en el cuidado de las necesidades así como educación en todo lo que refiere al manejo de la patología tanto a cuidadores como pacientes. (35) (35)

Algunas de las limitaciones encontradas incluyen; que en los últimos años se han creado alternativas a la hospitalización convencional y programas de seguimiento post-alta o de atención a largo plazo, los cuales se han desarrollado en distintos ámbitos, pero con escasa implementación en la actividad asistencial o con resultados contradictorios, debidos principalmente a la tipología de paciente, a las diversas modalidades de

intervención y/o al tipo de profesionales involucrados en cada caso. Todo ello, junto con el miedo de algunos profesionales a romper barreras, sumándole la falta de soporte económico para su implantación extensiva, hace que a día de hoy el problema no esté resuelto, y que la puerta de entrada al sistema de salud en una fase aguda siga siendo el servicio de urgencias de los grandes hospitales y que el lugar donde es tratado el paciente siga siendo el hospital a través del ingreso, algo que en este caso ni en términos de costo-efectividad ni de calidad de vida sería lo indicado.(39)(5)(35)

En Europa el número de pacientes que precisan oxigenoterapia domiciliaria, ventilación mecánica domiciliaria o presión positiva continua en la vía respiratoria (CPAP/BIPAP) nasal nocturna está creciendo un 25% cada año, lo que está transformando desde el punto de vista tecnológico el domicilio de nuestros pacientes, haciéndolo más complejo, y generando una mayor dependencia de los cuidados domiciliarios, lo que provoca una mayor complejidad en los cuidados domiciliarios, tanto para el paciente como para los profesionales. Esta peculiaridad, que no tienen otras enfermedades crónicas, contribuye a aumentar la importancia del *home care* en neumología y, por tanto, la puesta en escena de los profesionales expertos en patología respiratoria crónica en la comunidad y en el domicilio.(52)

El desarrollo de programas integrados de atención a la cronicidad y la combinación de diferentes subprogramas, profesionales e intervenciones son aspectos de suma importancia, los cuales deberían tenerse en cuenta a la hora de plantear nuevos modelos de salud. Para ello, es necesaria la estratificación de los pacientes de acuerdo con su fragilidad/complejidad para proponer servicios que sean coste-efectivos, evitar duplicidades y reducir al máximo aquellas intervenciones que no son beneficiosas para el paciente y que además tienen un alto coste.(36) Por todo esto y teniendo en cuenta que en el plan de cuidados de enfermería desarrollado anteriormente queda clara la necesidad de desarrollar programas de atención a domicilio en los pacientes con ENM que sufren sintomatología respiratoria, es necesario implementar la organización de servicios de *home care* interdisciplinarios con la participación de especialistas en Neumología, Neurología, Intensivistas, Psicólogos, médicos de atención primaria, personal de enfermería especializado y proveedores de servicios con la incorporación cada vez más necesaria y costo-efectiva de los servicios telemáticos.

Por último, cabe tener en cuenta que el paciente respiratorio crónico es sumamente dependiente de la tecnología. Constituyendo así las terapias respiratorias

domiciliarias un capítulo fundamental en el escenario de las enfermedades respiratorias crónicas.

Como ya se ha señalado, en este ámbito las empresas proveedoras de servicios a domicilio pueden y deben cumplir una función importante. El documento publicado por la American Thoracic Society (ATS) en relación con el *integrated care* describe todos estos conceptos identificando cuáles deberían ser los principales componentes para mejorar la atención del paciente.(20)

Es necesario que para poder llevarlo a cabo, tanto los roles de los diferentes profesionales de la salud como la implicación de los diversos niveles asistenciales se replanteen de nuevo. Por todo es necesaria una reforma de los sistemas de salud y las formas de financiación para crear equipos multidisciplinarios, transversales e integrados en los cuales la atención a la cronicidad tenga una base importante en la comunidad.(35) (36)



## 8. CONCLUSIONES

- El manejo domiciliario de los pacientes con enfermedad neuromuscular obtiene beneficios evidentes para todos los implicados en el cuidado, siendo necesario para ello que los profesionales implicados en la atención desarrollen planes de trabajo conjuntos y de manera coordinada.
- El desarrollo adecuado del plan de atención a domicilio en el paciente con enfermedad neuromuscular y afectación respiratoria puede contribuir a disminuir la ansiedad y el sufrimiento del paciente y cuidadores, garantizando la eficacia y el seguimiento de la enfermedad, basado en el conocimiento y la práctica adecuada.
- La VMNI, la fisioterapia respiratoria, los conocimientos de monitorización etc en el domicilio son aspectos clave en la enfermedad neuromuscular gracias a los cuales se obtienen diversos beneficios que se extienden desde la disminución de la morbilidad hasta el aumento de la supervivencia todo ello con un nivel adecuado de coste eficacia, mantenimiento en la calidad de vida y del grado de satisfacción de los pacientes.
- Es importante formar enfermeros expertos en el cuidado domiciliario, en este caso, expertos en el manejo de cuidados respiratorios, que a su vez sean capaces de formar a los implicados del cuidado en el hogar (formador de formadores).
- El concepto de interdisciplinariedad en el cuidado de los pacientes respiratorios con enfermedad neuromuscular, la necesidad de asistencia coordinada a diferentes niveles, ponen en evidencia el papel relevante de la enfermería en la asistencia a la cronicidad manifestando así un área de importante expansión laboral
- La incorporación de la enfermería a las nuevas tecnologías terapéuticas y al control telemático domiciliario son un reto de futuro, que contribuirá a situarnos en una posición de liderazgo en el home care.

## 9. BIBLIOGRAFÍA

- (1) Asociación Española contra las enfermedades neuromusculares editor. Enfermedades neuromusculares (49 fichas). [www.asem-esp.org](http://www.asem-esp.org): ASEM, AFM; 2002.
- (2) Lopez Munai A. Enfermedades Neuromusculares. Minusval 2006(156):15.
- (3) Perrin C, Unterborn JN, Ambrosio CD, Hill NS. Pulmonary complications of chronic neuromuscular diseases and their management. Muscle Nerve 2004;29(1):5-27.
- (4) Cabrera Carro C, Del Campo Matías F, Diaz Lobato S, Escarrabil Sanglas J. Terapias respiratorias y cuidados del paciente neuromuscular con afectación respiratoria. Introducción. Manual SEPAR de procedimientos SEPAR: Respira; 2010. p. 7-17.
- (5) de Lucas Ramos P, Jareño J. Monografía ventilación mecánica no invasiva. Monografías de la Sociedad Madrileña de neumología y cirugía torácica 2007;XI:1-185.
- (6) Servera E, Sanchoa J, Zafra M. Tos y enfermedades neuromusculares, manejo no invasivo de las secreciones respiratorias. Arch Bronconeumología 2003;9(39):418-427.
- (7) Muñoz-Blanco JL. Catastrophic neuromuscular diseases. Neurología 2010;25:37-45.
- (8) Zamarrón C, Del Campo F. Clasificación de las ENM según afectación respiratoria. Manual de procedimientos SEPAR. SEPAR: Respira; 2010. p. 9-18.
- (9) Kohler M, Clarenbach F, Boni L, Brack T, Russi E, Bloch E. Quality of life, physical disability, and respiratory impairment in Duchenne muscular dystrophy. Respir Crit Care Med 2005 June;172:1032-1036.
- (10) Simonds A. Ethics and decision making in end stage lung disease. Thorax 2003;58:272-277.
- (11) Sangeeta M. Neuromuscular Disease Causing Acute Respiratory Failure. Respiratory Care 2006;51(9):1016-1023.
- (12) Acosta I, Cañizá M, Martín F. Síndrome de Guillán Barré. Revista de Posgrado de la VIa Cátedra de Medicina 2007;168:17-18.
- (13) Tejedor F, Arango F, Pérez A. Síndrome de Guillán Barré. Revista Científica de la SEDENE 2009;30:7-9.
- (14) Cabrera Carro C, Del Campo Matías F, Diaz Lobato S, Escarrabil Sanglas J. Clasificación de las ENM según afectación respiratoria. Terapias respiratorias y cuidados del paciente neuromuscular con afectación respiratoria. SEPAR: editorial respira; 2010. p. 1-116.

- (15) Theerakorn M, Basma M, Loutfi M. Non invasive positive pressure ventilation for stable outpatients: CPAP and beyond. *Cleveland clinic journal of medicine* 2010 October;77(10):705-714.
- (16) Finder J, Birnkrant D, Farber H, Gozal D, Iannaccone S. Respiratory Care of the Patient with Duchenne Muscular Dystrophy. *American Thoracic Society Documents* 2004;170:456-465.
- (17) Kohler M, Clarenbach F, Boëni L, Brack T, Russi W, Bloch E. Quality of Life, Physical Disability, and Respiratory Impairment in Duchenne Muscular Dystrophy. *Respir Crit Care Med* 2005;172:1032-1036.
- (18) Servera Pieras E, Franco J, Sancho Rieger J, Vergara P, Catalá A, Zafra MJ. Ayudas a los músculos respiratorios durante un episodio de aspiración en un enfermo con distrofia muscular de Duchenne. *Archivos de bronconeumología: Organo oficial de la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica SEPAR y la Asociación Latinoamericana de Tórax ( ALAT )* 2005;41(9):532-534.
- (19) Ward S, Chatwin M, Heather S, Simonds A. Randomised controlled trial of non-invasive ventilation for hypoventilation in neuromuscular and chest wall disease patients with daytime normocapnia. *Thorax* 2005;60:1019-1024.
- (20) Lloyd-Owen S, Donaldson G, Ambrosino N, Escarabill J, Farre R, Fauroux B, et al. Patterns of home mechanical ventilation use in Europe: results of Eurovent survey. *European respiratory journal* 2005, Junio;25(6).
- (21) González Doniz L, Sancho Rieger J, Vergara Lozano P. Trastornos de la deglución y neumonía por aspiración en las enfermedades neuromusculares. *Revista iberoamericana de fisioterapia y kinesiología* 2004;7(1):2-12.
- (22) Fernández D, Viera C. Rehabilitación y fisioterapia respiratorias en los cuidados domiciliarios del paciente respiratorio crónico. *Curso de formación continuada SEPAR* 2012;1:1-26.
- (23) Avendaño M, Güell Rous R. Rehabilitación en pacientes con enfermedades neuromusculares y con deformidades de la caja torácica. *Archivos de bronconeumología: Organo oficial de la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica SEPAR y la Asociación Latinoamericana de Tórax ( ALAT )* 2003;39(12):559-565.
- (24) Abdel-Hadi Álvarez H. VNI como tratamiento de la disfunción respiratoria en las enfermedades neuromusculares. *Apuntes de Ciencia* 2011(4):65-68.
- (25) López-Campos Bodineau JL, Failde I, Masa Jiménez JF, Benítez Moya JM, Barrot Cortés E, Ayerbe García R, et al. Diferencias en calidad de vida relacionada con la salud entre pacientes en ventilación mecánica domiciliar de distinto origen. *Revista Neumosur* 2007;19(3):121-126.
- (26) Simonds A, Muntoni F. Impact of nasal ventilation on survival in hypercapnic duchenne muscular dystrophy. *Thorax online* 1998;53:949-952.

- (27) Lisboa C, Fadic R, Díaz O. Ventilación mecánica no invasiva en pacientes con enfermedades neuromusculares y en pacientes con alteraciones de la caja torácica. Archivos de bronconeumología: Organo oficial de la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica SEPAR y la Asociación Latinoamericana de Tórax ( ALAT ) 2003;39(7):314-320.
- (28) López A, Holgado M, Lázaro J, Olmedo C, López J, Barrot E. Ventilación mecánica no invasiva en el ambito neuromuscular.(ANDALUCÍA, CEUTAY MELILLA). Neumosur 2005;4(17):240-245.
- (29) Crespo Sánchez V, Cano R, Macías Jiménez AI. Fisioterapia en las enfermedades neuromusculares. Revista de atención temprana 2003;6(2):85-91.
- (30) Fiorenza D, Vitacca M, Bianchi L, Gabbrielli L, Ambrosino N. Lung function and disability in neuromuscular patients at first admission to a respiratory clinic. Respir Med 2011 1;105(1):151-158.
- (31) Ambrosino N, Carpené N, Gherardi M. Chronic respiratory care for neuromuscular diseases in adults. European respiratory journal 2009;34(2):444-451.
- (32) Mesejo Arizmendi A, Pérez Sancho E, Moreno E. Consecuencias clínicas de las alteraciones neuromusculares en el paciente crítico. Nutrición hospitalaria: Organo oficial de la Sociedad española de nutrición parenteral y enteral 2006;21(3):104-113.
- (33) Illa I. Enfermedades neuromusculares. Terapia ocupacional: Revista informativa de la Asociación Profesional Española de Terapeutas Ocupacionales 2002(30):35-36.
- (34) Gómez E. Cuidados domiciliarios en el tratamiento con técnicas de ventilación mecánica. Curso de formación continuada SEPAR 2012;2:1-31.
- (35) Lobato S, Hernández C. Nuevos modelos de atención a la cronicidad. Curso de formación continuada SEPAR 2012;3:1-18.
- (36) Barrot E, Cabrera C. Estructura y funcionamiento de las unidades multidisciplinarias. In: Respira-fundación española del pulmón-SEPAR, editor. Manual de procedimientos SEPAR.Terapias respiratorias y cuidados del paciente neuromuscular con afectación respiratoria.: Respira; 2012. p. 79-111.
- (37) Moomead S, Johnson M, Maas M, Swanson E. Clasificación de los resultados de enfermería. NOC. 4th ed.: ELSERVIER; 2012.
- (38) Simonds A. Home ventilation. European respiratory journal 2003 June;47:38-46.
- (39) Abdel-Hadi Álvarez H. VNI como tratamiento de la disfunción respiratoria en las enfermedades neuromusculares. Apuntes de Ciencia 2011(4):65-68.
- (40) Tarricone R, Tsoutos A. The solid facts. Home care in Europe. WHO 2008;3:1-46.
- (41) Herdman T. Diagnosticos de enfermería2009-2011. Madrid: Elsevier; 2010.

- (42) Bulechek G, Butcher H, Dochterman M. Clasificación de intervenciones de enfermería. NIC. 5ª ed. Madrid: Elsevier; 2009.
- (43) Boitano L. Management of airway clearance in neuromuscular diseases. *Respiratory Care* 2006 august;51(8):913-924.
- (44) Lobato S, González J. Procedimiento en las ENM de evolución lenta. Manual de procedimientos SEPAR. SEPAR: Respira; 2010. p. 19-36.
- (45) Haas D, Loik P, Gay S. Airway clearance applications in the elderly and in patients with neurologic or neuromuscular compromise. *Respiratory Care* 2010 October;52(10):1362-1381.
- (46) Pousada García T, Martín Torres JL, Sánchez-Ortiz Muñoz M, Gómez-Serranillos Soria L, Pérez M. PrevenTO: un proyecto de terapia ocupacional en las personas afectadas por enfermedades neuromusculares. *Terapia ocupacional: Revista informativa de la Asociación Profesional Española de Terapeutas Ocupacionales* 2009(50):4-11.
- (47) Chatwin M, Simonds A. The addition of mechanical insufflation/exsufflation shortens airway-clearance session in neuromuscular patients with chest infection. *Respiratory Care* 2009 november;54(11):1473-1479.
- (48) Ayuso Blanco T, Jericó Pascual I. Urgencias en patología neuromuscular. *Anales del sistema sanitario de Navarra* 2008;31(1):115-126.
- (49) Rabinstein AAA. Update on respiratory management of critically ill neurologic patients. *Current neurology and neuroscience reports* 2005 November 2005;5(6):476-482.
- (50) Sancho J, Zafra M. Procedimiento en las ENM de rápida progresión. Manual de procedimientos SEPAR. SEPAR: Respira; 2010. p. 37-63.
- (51) Pousada García T. Vida autónoma: necesidades de las personas afectadas por una enfermedad neuromuscular: normalización de la vida de las personas con dependencia. *Terapia ocupacional: Revista informativa de la Asociación Profesional Española de Terapeutas Ocupacionales* 2008(45):69-77.
- (52) Tarricone R, Tsoutos A. The solid facts. Home care in Europe. WHO 2008;III:1-46.
- (53) (1) Gisbert Macián V. Cuidados de enfermería y fisioterapia en neumología. 2013; Available at: <http://www.cuidadosenneumologia.com/inicio/presentacion/>. Accessed 5/12, 2013.

## **10.ANEXOS**

## ESCALA EPWORTH DE SOMNOLENCIA DIURNA

NOMBRE Y APELLIDOS.

FECHA:

¿Cómo es de fácil que dé una cabezada o se quede dormido en las siguientes situaciones?

No tiene que ver con sentirse cansado. Piense en sus costumbres habituales en esos momentos. Si no ha estado en alguna de esas situaciones recientemente, piense cómo se comportaría si estuviese en ella. Use la siguiente escala y elija el número más apropiado a cada situación según esta escala:

0= Nunca me duermo

1= Pocas posibilidades de dormirme

2= Bastantes posibilidades de dormirme

3= Casi siempre me duermo

SITUACIÓN	PUNTUACIÓN
Sentado y leyendo	
Viendo la TV	
Sentado e inactivo en un lugar público	
De pasajero en el coche durante más de una hora, sin pausas	
Descansando, a media tarde	
Sentado, hablando con alguien	
Sentado, tranquilo tras una comida sin alcohol	
En el coche, al parar unos minutos por el tráfico	
PUNTUACIÓN TOTAL	



Sterling Rock Falls Clinic, Ltd.  
101 E. Miller Road Sterling, IL 61081  
(815) 622-1209

CGH Sleep Center  
100 E. LeFevre Sterling, IL 61081  
(815) 625-0400 Ext. 5687



## *Department of Sleep Medicine*

### *Functional Outcomes of Sleep Questionnaire*

- |  |  |
|--|--|
| Q1. Do you generally have difficulty concentrating on the things you do because you are sleepy or tired?   | Q16. Do you have difficulty exercising or participating in a sporting activity because you are too sleepy or tired?  |
| Q2. Do you generally have difficulty remembering things because you are sleepy or tired?   | Q17. Do you have difficulty watching a movie or videotape because you become sleepy or tired?  |
| Q3. Do you have difficulty finishing a meal because you become sleepy or tired?  | Q18. Do you have difficulty enjoying the theater or a lecture because you become sleepy or tired?  |
| Q4. Do you have difficulty working on a hobby (for example: sewing, collecting, gardening) because you are sleepy or tired?  | Q19. Do you have difficulty enjoying a concert because you become sleepy or tired?   |
| Q5. Do you have difficulty doing work around the house (for example: cleaning house, doing laundry, taking out the trash, repair work) because you are sleepy or tired?  | Q20. Do you have difficulty watching television because you are sleepy or tired?   |
| Q6. Do you have difficulty operating a motor vehicle for short distances ( <u>less</u> than 100 miles) because you become sleepy or tired?   | Q21. Do you have difficulty participating in religious services, meetings or a group or club because you are sleepy or tired?  |
| Q7. Do you have difficulty operating a motor vehicle for long distances ( <u>greater</u> than 100 miles) because you become sleepy or tired?   | Q22. Do you have difficulty being as active as you want to be in the <u>evening</u> because you are sleepy or tired?   |
| Q8. Do you have difficulty getting things done because you are too sleepy or tired to drive or take public transportation?   | Q23. Do you have difficulty being as active as you want to be in the <u>morning</u> because you are sleepy or tired?   |
| Q9. Do you have difficulty taking care of financial affairs and doing paperwork (for example: writing checks, paying bills, keeping financial records, filling out tax forms, etc.) because you are sleepy or tired? | Q24. Do you have difficulty being as active as you want to be in the <u>afternoon</u> because you are sleepy or tired?   |
| Q10. Do you have difficulty performing employed or volunteer work because you are sleepy or tired?   | Q25. Do you have difficulty keeping pace with others your own age because you are sleepy or tired?   |
| Q11. Do you have difficulty maintaining a telephone conversation because you become sleepy or tired?   | Q26. <b>For Question 26 only, answer using the scale below.</b><br>How would you rate your general level of activity?<br>1 = Very Low; 2 = Low; 3 = Medium; 4 = High |
| Q12. Do you have difficulty visiting with your family or friends in <u>your</u> home because you become sleepy or tired?   | Q27. Has your intimate or sexual relationship been affected because you are sleepy or tired?   |
| Q13. Do you have difficulty visiting with your family or friends in <u>their</u> home because you become sleepy or tired?  | Q28. Has your desire for intimacy or sex been affected because you are sleepy or tired?  |
| Q14. Do you have difficulty doing things for your family or friends because you are too sleepy or tired?   | Q29. Has your ability to become sexually aroused been affected because you are sleepy or tired?  |
| Q15. <b>For Question 15 answer using only 1, 2, 3 or 4.</b> Has your relationship with family, friends or work colleagues been affected because you are sleepy or tired?   | Q30. Has your ability to have an orgasm been affected because you are sleepy or tired?   |

The FOSQ questions are complete.  
Thank you for completing this questionnaire.



## CUESTIONARIO "SF-12" SOBRE EL ESTADO DE SALUD

**INSTRUCCIONES:** Las preguntas que siguen se refieren a lo que usted piensa sobre su salud. Sus respuestas permitirán saber como se encuentra usted y hasta qué punto es capaz de hacer sus actividades habituales.

Por favor, conteste cada pregunta marcando una casilla. Si no está seguro/a de cómo responder a una pregunta, por favor, conteste lo que le parezca más cierto.

1. En general, usted diría que su salud es:

1	2	3	4	5
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Excelente	Muy buena	Buena	Regular	Mala

Las siguientes preguntas se refieren a actividades o cosas que usted podría hacer en un día normal. Su salud actual, ¿le limita para hacer esas actividades o cosas? Si es así, ¿cuánto?

	1 Sí, me limita mucho	2 Sí, Me limita un poco	3 No, no me limita nada
2. <b>Esfuerzos moderados</b> , como mover una mesa, pasar la aspiradora, jugar a los bolos o caminar más de 1 hora	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Subir <b>varios</b> pisos por la escalera	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Durante las 4 últimas semanas, ¿ha tenido alguno de los siguientes problemas en su trabajo o en sus actividades cotidianas, a causa de su salud física?

	1 SÍ	2 NO
4. ¿Hizo menos de lo que hubiera querido hacer?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. ¿Tuvo que <b>dejar de hacer algunas tareas</b> en su trabajo o en sus actividades cotidianas?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Durante las 4 últimas semanas, ¿ha tenido alguno de los siguientes problemas en su trabajo o en sus actividades cotidianas, a causa de algún problema emocional (como estar triste, deprimido, o nervioso)?

- |   | 1<br>SÍ                  | 2<br>NO                  |
|---|--------------------------|--------------------------|
| 6. ¿Hizo menos de lo que hubiera querido hacer, por algún problema emocional?   | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 7. ¿No hizo su trabajo o sus actividades cotidianas tan cuidadosamente como de costumbre, por algún problema emocional? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
8. Durante las 4 últimas semanas, ¿hasta qué punto el dolor le ha dificultado su trabajo habitual (incluido el trabajo fuera de casa y las tareas domésticas)?
- | 1                        | 2                        | 3                        | 4                        | 5                        |
|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Nada                     | Un poco                  | Regular                  | Bastante                 | Mucho                    |

Las preguntas que siguen se refieren a cómo se ha sentido y cómo le han ido las cosas durante las 4 últimas semanas. En cada pregunta responda lo que se parezca más a cómo se ha sentido usted.

Durante las 4 últimas semanas ¿cuánto tiempo...

- |                                    | 1                        | 2                        | 3                        | 4                        | 5                        | 6                        |
|------------------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
|                                    | Siempre                  | Casi siempre             | Muchas veces             | Algunas veces            | Sólo alguna vez          | Nunca                    |
| 9. se sintió calmado y tranquilo?  | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 10. tuvo mucha energía?            | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 11. se sintió desanimado y triste? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

12. Durante las 4 últimas semanas, ¿con qué frecuencia la salud física o los problemas emocionales le han dificultado sus actividades sociales (como visitar a los amigos o familiares)?

- | 1                        | 2                        | 3                        | 4                        | 5                        |
|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Siempre                  | Casi siempre             | Algunas veces            | Sólo alguna vez          | Nunca                    |

### SF-36(tm) Health Survey

Instructions for completing the questionnaire: Please answer every question. Some questions may look like others, but each one is different. Please take the time to read and answer each question carefully by filling in the bubble that best represents your response.

Patient Name: \_\_\_\_\_

SSN#: \_\_\_\_\_ Date: \_\_\_\_\_

Person helping to complete this form: \_\_\_\_\_

1. In general, would you say your health is:

- ☐ Excellent
- ☐ Very good
- ☐ Good
- ☐ Fair
- ☐ Poor

2. Compared to one year ago, how would you rate your health in general now?

- ☐ Much better now than a year ago
- ☐ Somewhat better now than a year ago
- ☐ About the same as one year ago
- ☐ Somewhat worse now than one year ago
- ☐ Much worse now than one year ago

3. The following items are about activities you might do during a typical day. Does your health now limit you in these activities? If so, how much?

a. Vigorous activities, such as running, lifting heavy objects, participating in strenuous sports.

- ☐ Yes, limited a lot.
- ☐ Yes, limited a little.
- ☐ No, not limited at all.

b. Moderate activities, such as moving a table, pushing a vacuum cleaner, bowling, or playing golf?

- ☐ Yes, limited a lot.
- ☐ Yes, limited a little.
- ☐ No, not limited at all.

c. Lifting or carrying groceries.

- ☐ Yes, limited a lot.
- ☐ Yes, limited a little.
- ☐ No, not limited at all.

d. Climbing several flights of stairs.

- ☐ Yes, limited a lot.
- ☐ Yes, limited a little.
- ☐ No, not limited at all.

e. Climbing one flight of stairs.

- ☐ Yes, limited a lot.
- ☐ Yes, limited a little.
- ☐ No, not limited at all.

f. Bending, kneeling or stooping.

- ☐ Yes, limited a lot.
- ☐ Yes, limited a little.
- ☐ No, not limited at all.

- g. Walking more than one mile.
  - ☐ Yes, limited a lot.
  - ☐ Yes, limited a little.
  - ☐ No, not limited at all.
- h. Walking several blocks.
  - ☐ Yes, limited a lot.
  - ☐ Yes, limited a little.
  - ☐ No, not limited at all.
- i. Walking one block.
  - ☐ Yes, limited a lot.
  - ☐ Yes, limited a little.
  - ☐ No, not limited at all.
- j. Bathing or dressing yourself.
  - ☐ Yes, limited a lot.
  - ☐ Yes, limited a little.
  - ☐ No, not limited at all.

4. During the past 4 weeks, have you had any of the following problems with your work or other regular daily activities as a result of your physical health?

- a. Cut down the amount of time you spent on work or other activities?
  - ☐ Yes
  - ☐ No
- b. Accomplished less than you would like?
  - ☐ Yes
  - ☐ No
- c. Were limited in the kind of work or other activities
  - ☐ Yes
  - ☐ No
- d. Had difficulty performing the work or other activities (for example, it took extra time)
  - ☐ Yes
  - ☐ No

5. During the past 4 weeks, have you had any of the following problems with your work or other regular daily activities as a result of any emotional problems (such as feeling depressed or anxious)?

- a. Cut down the amount of time you spent on work or other activities?
  - ☐ Yes
  - ☐ No
- b. Accomplished less than you would like
  - ☐ Yes
  - ☐ No
- c. Didn't do work or other activities as carefully as usual
  - ☐ Yes
  - ☐ No

6. During the past 4 weeks, to what extent has your physical health or emotional problems interfered with your normal social activities with family, friends, neighbors, or groups?

- ☐ Not at all
- ☐ Slightly
- ☐ Moderately
- ☐ Quite a bit
- ☐ Extremely

7. How much bodily pain have you had during the past 4 weeks?

- ☐ Not at all
- ☐ Slightly
- ☐ Moderately
- ☐ Quite a bit
- ☐ Extremely

8. During the past 4 weeks, how much did pain interfere with your normal work (including both work outside the home and housework)?

- ☐ Not at all
- ☐ Slightly
- ☐ Moderately
- ☐ Quite a bit
- ☐ Extremely

9. These questions are about how you feel and how things have been with you during the past 4 weeks. For each question, please give the one answer that comes closest to the way you have been feeling. How much of the time during the past 4 weeks.

a. did you feel full of pep?

- ☐ All of the time
- ☐ Most of the time
- ☐ A good bit of the time
- ☐ Some of the time
- ☐ A little of the time
- ☐ None of the time

b. have you been a very nervous person?

- ☐ All of the time
- ☐ Most of the time
- ☐ A good bit of the time
- ☐ Some of the time
- ☐ A little of the time
- ☐ None of the time

c. have you felt so down in the dumps nothing could cheer you up?

- ☐ All of the time
- ☐ Most of the time
- ☐ A good bit of the time
- ☐ Some of the time
- ☐ A little of the time
- ☐ None of the time

d. have you felt calm and peaceful?

- ☐ All of the time
- ☐ Most of the time
- ☐ A good bit of the time
- ☐ Some of the time
- ☐ A little of the time
- ☐ None of the time

e. did you have a lot of energy?

- ☐ All of the time
- ☐ Most of the time
- ☐ A good bit of the time
- ☐ Some of the time
- ☐ A little of the time
- ☐ None of the time

f. have you felt downhearted and blue?

- ☐ All of the time
- ☐ Most of the time
- ☐ A good bit of the time
- ☐ Some of the time
- ☐ A little of the time
- ☐ None of the time

g. did you feel worn out?

- ☐ All of the time
- ☐ Most of the time
- ☐ A good bit of the time
- ☐ Some of the time
- ☐ A little of the time
- ☐ None of the time

h. have you been a happy person?

- ☐ All of the time
- ☐ Most of the time
- ☐ A good bit of the time
- ☐ Some of the time
- ☐ A little of the time
- ☐ None of the time

i. did you feel tired?

- ☐ All of the time
- ☐ Most of the time
- ☐ A good bit of the time
- ☐ Some of the time
- ☐ A little of the time
- ☐ None of the time

10. During the past 4 weeks, how much of the time has your physical health or emotional problems interfered with your social activities (like visiting friends, relatives, etc.)?

- ☐ All of the time
- ☐ Most of the time
- ☐ Some of the time
- ☐ A little of the time
- ☐ None of the time

11. How TRUE or FALSE is each of the following statements for you?

a. I seem to get sick a little easier than other people

- ☐ Definitely true
- ☐ Mostly true
- ☐ Don't know
- ☐ Mostly false
- ☐ Definitely false

b. I am as healthy as anybody I know

- ☐ Definitely true
- ☐ Mostly true
- ☐ Don't know
- ☐ Mostly false
- ☐ Definitely false

c. I expect my health to get worse

- ☐ Definitely true
- ☐ Mostly true
- ☐ Don't know
- ☐ Mostly false
- ☐ Definitely false

d. My health is excellent

- ☐ Definitely true
- ☐ Mostly true
- ☐ Don't know
- ☐ Mostly false
- ☐ Definitely false

## ESCALA ANALÓGICA DE PERCEPCIÓN SUBJETIVA DE ENFERMEDAD

Esta escala consiste en elegir un punto dentro de una línea que represente el estado en el que usted se encuentra con respecto a la enfermedad por la que ha consultado.

Imagine que la línea dibujada debajo expresa todos los posibles estados de su enfermedad, desde el punto de la izquierda, que sería el peor estado que usted se imagina hasta el punto de la derecha que representaría el mejor estado de bienestar. Elija, mediante una cruz en la línea, el punto en que cree que usted se encuentra en este momento.

Peor no  
podría  
estar



Mejor no  
podría  
estar